



**Características por imagen de tumores renales, en pacientes de  
la Fundación Hospital Pediátrico de la Misericordia. Estudio  
descriptivo de corte transversal**

**Mónica Rocío Royero Arias**

Universidad Nacional de Colombia  
Facultad de Medicina, Departamento de Imágenes Diagnósticas  
Bogotá, Colombia  
2018

**Características por imagen de tumores renales, en pacientes de la  
Fundación Hospital Pediátrico de la Misericordia. Estudio descriptivo de  
corte transversal**

**Mónica Rocío Royero Arias**

Trabajo presentado como requisito parcial para optar al título de:  
Especialista en Radiología Pediátrica

Tutora: Luz Ángela Moreno

Profesora Titular Universidad Nacional de Colombia

Médica Radióloga Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia

Luis Carlos Salazar Díaz

Asesor Metodológico

Médico Cirujano Universidad Nacional de Colombia

Magister en Epidemiología Clínica

Universidad Nacional de Colombia

Facultad de Medicina, Departamento de Imágenes Diagnósticas

Bogotá, Colombia

2018

*A mis padres José y Yolanda*

## **AGRADECIMIENTOS**

Doctora Luz Ángela Moreno, especialista en radiología pediátrica y profesora titular de la Universidad Nacional de Colombia.

Doctor Luis Carlos Salazar, médico cirujano, magister en epidemiología clínica de la Universidad Nacional de Colombia y asesor metodológico.

Doctor Rubén Danilo Montoya, especialista en radiología pediátrica y profesor titular de la Universidad Nacional de Colombia.

Doctor Fabio Restrepo, médico radioterapeuta, coordinador de la junta de tumores sólidos de la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia.

Servicio de oncología, patología y cirugía de la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia.



## RESUMEN

**Objetivos:** Describir los hallazgos por imagen de los tumores renales, al momento del diagnóstico, de pacientes en un hospital pediátrico y su relación con los resultados de histopatología clasificándolos entre tumores Wilms y tumores no Wilms.

**Métodos:** Estudio observacional descriptivo de corte transversal. Se evaluaron las características por imagen, obtenidas mediante ecografía, tomografía y resonancia magnética, de los tumores renales Wilms y no Wilms, en pacientes de la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia, valorados en un periodo de tiempo de seis años.

Las imágenes fueron revisadas por dos radiólogas sin conocimiento de los datos clínicos o epidemiológicos del paciente y clasificaron los tumores en Wilms y no Wilms teniendo en cuenta variables descritas en la literatura como tamaño tumoral, composición, realce, presencia de pseudocápsula, invasión a vena cava y metástasis. El desacuerdo se resolvió por consenso con un tercer radiólogo. Los resultados se presentan de acuerdo a los hallazgos de histopatología.

Se realizó además un análisis exploratorio para buscar las posibles asociaciones entre las características por imagen de los tumores Wilms y no Wilms con los resultados de histopatología.

**Resultados:** Se realizó una revisión descriptiva y pictográfica de los hallazgos por imagen de los tumores Wilms y no Wilms y de las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes pediátricos con tumores renales. Adicionalmente se hizo un análisis univariado de las características por imagen en los tumores Wilms. Los resultados para las variables de presencia de necrosis, realce tumoral, pseudocápsula, volumen, tamaño tumoral y signos de rotura fue de ORs de 21.6, 15.17, 14.57, 7.9 y 4.3 respectivamente.

En el análisis de concordancia entre el diagnóstico radiológico de tumores Wilms/no Wilms con los hallazgos histológicos se obtuvo un coeficiente de

Kappa de 0,78 (IC95%: 0,59-0,96), ( $p < 0,05$ ), lo cual corresponde a una concordancia entre moderada y muy buena, considerando que no se contaba con datos clínicos al momento de interpretar las imágenes.

**Palabras clave (DeCS):** Neoplasias renales, tumor de Wilms, diagnóstico por imagen, pediatría.

## **ABSTRACT**

**Objectives:** To describe the imaging findings of renal tumors, at the time of diagnosis, of patients in a pediatric hospital and its relation with the results of histopathology, classifying them between Wilms tumors and non-Wilms tumors.

**Methods:** A cross-sectional, observational, descriptive study was performed. The image characteristics obtained by ultrasonography, tomography and magnetic resonance imaging of Wilms and non-Wilms renal tumors were evaluated in patients of the Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia, over a period of six years.

Two radiologists review the images without knowledge of the patient's clinical or epidemiological information and classify the tumors in Wilms and not Wilms, taking into account variables described in the literature such as tumor size, composition, enhancement, presence of pseudocapsule, cava vein invasion and metastasis. The disagreement was resolved by consensus with a third radiologist. The results are presented according to histopathology findings. Also, an exploratory analysis was made to look for possible associations between the image characteristics of Wilms and non-Wilms tumors with histopathology results.

**Results:** A descriptive and pictographic review of the imaging findings of Wilms and non-Wilms tumors and the clinical and epidemiological characteristics of pediatric patients with renal tumors was performed. Additionally, a univariate analysis of the characteristics by image in Wilms tumors was made. The results for the variables of presence of necrosis, tumor enhancement, pseudocapsule,

volume, tumor size and signs of rupture were ORs of 21.6, 15.17, 14.57, 7.9 and 4.3 respectively.

In the analysis of concordance between the radiological diagnosis of Wilms / no Wilms tumors with the histological findings, a Kappa coefficient of 0.78 (95% CI: 0.59-0.96) was obtained ( $p < 0.05$ ). which corresponds to a moderate to very good agreement, considering that there was no clinical data when interpreting the images.

**Key words (MeSH):** Renal neoplasms, Wilms tumor, diagnostic imaging, pediatrics.

## TABLA DE CONTENIDOS

	<b>Pág.</b>
<b>1 Justificación .....</b>	<b>10</b>
<b>2 Planteamiento del problema .....</b>	<b>10</b>
<b>3 Pregunta de investigación .....</b>	<b>11</b>
<b>4 Marco teórico .....</b>	<b>11</b>
<b>5 Objetivo general .....</b>	<b>29</b>
<b>5.1 Objetivos específicos .....</b>	<b>30</b>
<b>6 Metodología .....</b>	<b>30</b>
6.1 Tipo de estudio.....	30
6.2 Población del estudio y muestra.....	30
6.3 Descripción del estudio.....	30
6.4 Captación de pacientes.....	31
6.5 Variables.....	31
<b>7 Plan de recolección de datos .....</b>	<b>32</b>
<b>8 Plan de análisis.....</b>	<b>32</b>
<b>9 Aspectos éticos.....</b>	<b>33</b>
<b>10 Resultados .....</b>	<b>33</b>
10.1 Tumor Wilms.....	35
10.2 Tumor no Wilms .....	41
10.3 Rotura tumoral .....	47
10.4 Análisis de concordancia .....	49
<b>11 Discusión.....</b>	<b>49</b>
<b>12 Conclusiones .....</b>	<b>50</b>
<b>13 Anexos.....</b>	<b>52</b>
<b>14 Bibliografía.....</b>	<b>57</b>

## LISTA DE FIGURAS

	<b>Pág.</b>
<b>Figura 1</b> Signo de la garra.....	12
<b>Figura 2</b> Signo del órgano embebido.....	12
<b>Figura 3</b> Signo de la media luna.....	12
<b>Figura 4</b> Signo de la arteria nutricia.....	12
<b>Figura 5</b> Beckwith Wiedeman .....	34
<b>Figura 6</b> Tumor Wilms subtipo no favorable .....	36
<b>Figura 7</b> Tumor Wilms subtipo no favorable .....	36
<b>Figura 8</b> Tumor Wilms típico .....	36
<b>Figura 9</b> Calcificaciones .....	37
<b>Figura 10</b> Tumor Wilms bilateral .....	37
<b>Figura 11</b> Tumor Wilms multifocal .....	37
<b>Figura 12</b> Invasión a VCI y aurícula .....	38
<b>Figura 13</b> Recaída tumoral a pleura .....	38
<b>Figura 14</b> Recaída tumoral a retroperitoneo .....	38
<b>Figura 15</b> Restos nefrogénicos intralobares .....	42
<b>Figura 16</b> Restos nefrogénicos multifocales .....	42
<b>Figura 17</b> Restos nefrogénicos difusos .....	42
<b>Figura 18</b> Nefroma mesoblástico congénito .....	43
<b>Figura 19</b> Leucemia .....	44
<b>Figura 20</b> Linfoma .....	44
<b>Figura 21</b> Tumor rabdoide .....	45
<b>Figura 22</b> Teratoma inmaduro .....	45
<b>Figura 23</b> Angiomiolipoma .....	46
<b>Figura 24</b> Neuroblastoma .....	46
<b>Figura 25</b> Malformaciones vasculares .....	47
<b>Figura 26</b> Rotura tumoral .....	47

## **1 JUSTIFICACIÓN**

En la literatura están descritos varios hallazgos por imagen que son característicos de los tumores renales pediátricos. La mayoría de ellos son de gran tamaño al momento del diagnóstico y son tratados con nefrectomía por lo tanto el papel de las imágenes se ha limitado para la planeación quirúrgica y valoración de las metástasis (1).

El rol de las imágenes diagnósticas ha cambiado, permitiendo dar información de mejor precisión diagnóstica y pronóstica que oriente a tratamientos personalizados. Lo anterior dado la detección temprana de los tumores y los cambios en los protocolos de manejo (diagnóstico molecular, quimioterapia neoadyuvante y cirugía de conservación de nefronas)(1).

El objetivo principal de este trabajo es describir los hallazgos por imagen de los tumores renales, al momento del diagnóstico y su relación con los resultados de histopatología clasificándolos entre tumores Wilms y tumores no Wilms.

Los resultados permitirán conocer y comparar información con la que hay en la literatura. También servirá de referente teórico para discusiones sobre las diferentes modalidades diagnósticas, que enriquecerán el trabajo profesional en las reuniones multidisciplinarias de oncología en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia (HOMI).

## **2 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El tumor de Wilms es el tumor renal más frecuente en la población pediátrica, llegando a ser hasta un 90% de todos los casos. El 80% se da en menores de 5 años con un pico de incidencia entre los 2 y 3 años, por lo que ante la presencia de una masa renal pediátrica la probabilidad de tratarse de un tumor de Wilms, es alta (1). El problema radica en los casos en los que existe duda diagnóstica ya sea por los hallazgos por imagen o por el rango de edad del paciente.

Se han desarrollado varios trabajos con signos imaginológicos que diferencian entre los tumores de origen renal y no renal sin embargo son pocas las

investigaciones enfocadas en diferenciar entre los tumores Wilms de los no Wilms.

### **3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las características por imagen de los tumores renales Wilms y no Wilms en pacientes pediátricos, en los últimos seis años en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia?

### **4 MARCO TEÓRICO**

Los tumores renales en pediatría se pueden clasificar de acuerdo a la edad de presentación, hallazgos por imagen y tipo histológico entre otros. Se diferencian de los tumores de adultos en que los pediátricos se originan de tejido renal precursor por lo tanto el comportamiento es diferente y se relacionan con mayor frecuencia con alteraciones genéticas (1).

Las masas abdominales más frecuentes en niños menores de un año son de origen renal, generalmente hidronefrosis y displasia multiquística renal (80%), el otro 20% restante son verdaderas neoplasias. La neoplasia sólida más frecuente a esta edad es el nefroma mesoblástico congénito (2).

En niños entre 6 meses de edad y 5 años, los tumores renales más frecuentes son el tumor de Wilms (90%), focos de nefroblastomatosis, tumor rabdoide (2%), sarcoma de células claras (4%), tumor renal osificante de la infancia (<1%) y tumor multilocular quístico. En niños mayores y adolescentes los tumores renales más frecuentes son los angiomiolipomas, carcinoma de células renales y linfoma (1).

Semiológicamente existen varios signos imaginológicos que orientan a que una masa abdominal sea de origen renal. En un estudio realizado por Wu YH y colaboradores <sup>4</sup> se encontró una alta relación con los signos del “pico o garra”, signo del “órgano embebido”, signo de la “media luna” y signo de “la arteria nutricia” con ORs de 84, 84, 52 y 36 respectivamente (figuras 1-4).

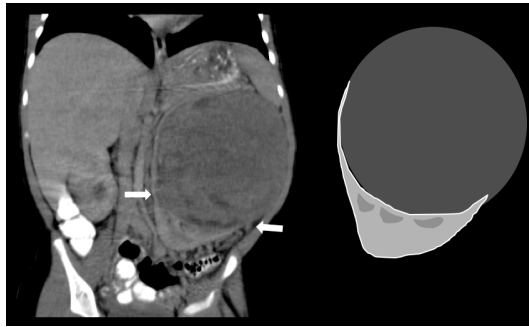


Figura 1. Paciente femenina de 1 año de edad atendida en el HOMI con tumor de Wilms izquierdo. Signo de la garra (flechas blancas).



Figura 2. Paciente femenina de 6 años de edad atendida en el HOMI con tumor de Wilms izquierdo. Signo del órgano embebido.

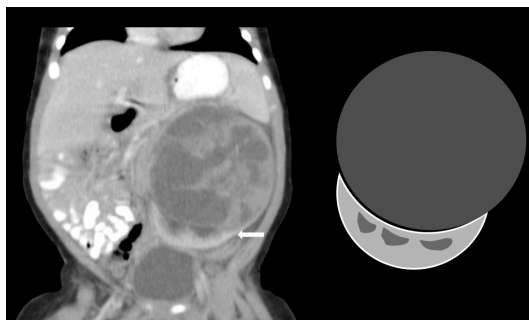


Figura 3. Paciente masculino de 47 días de vida atendido en el HOMI con nefroma mesoblástico congénito izquierdo. Signo de la media luna (flecha blanca).

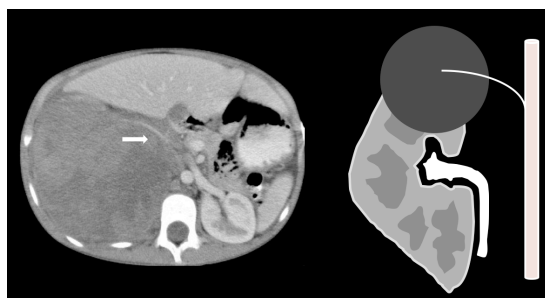


Figura 4. Paciente masculino de 9 años de vida atendido en el HOMI con tumor de Wilms. Signo de la arteria nutricia (flecha blanca).

La presencia de pseudocápsula, necrosis, cambios quísticos, vascularización, metástasis a distancia e invasión de la vena cava inferior también fueron más



frecuentes en los tumores de origen renal, mientras que el signo del “desplazamiento” o “rotación renal” y signo del “plano central del tumor extra renal” no se asociaron con tumores renales con ORs de 0.059 y 0.038 (3).

Los tumores renales también se pueden caracterizar por el componente principal que los constituye, por ejemplo, la presencia de grasa está a favor de un angiomiolipoma, presencia de calcificaciones en el tumor renal osificante de la infancia, un componente quístico a favor de un tumor renal multilocular quístico o el subtipo celular del nefroma mesoblástico (1).

Según la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP), las neoplasias primarias renales en pediatría a su vez se pueden clasificar en tumores de riesgo bajo, intermedio y alto según la histopatología. Los tumores de bajo riesgo son el nefroma mesoblástico y nefroma quístico parcialmente diferenciado. Los tumores de riesgo intermedio son el tumor de Wilms no anaplásico y anaplásico focal. Los tumores renales considerados de alto riesgo son tumor de Wilms con anaplasia difusa, tumor rabdoide y sarcoma de células claras (4).

La ecografía es útil para diagnóstico inicial y seguimiento, siendo la tomografía el examen de elección ya que permite planeación pre-quirúrgica y valoración de metástasis por lo que hasta la fecha sigue siendo el examen de primera línea para la valoración de los tumores renales en pediatría. Actualmente se están desarrollando trabajos sobre el papel de la resonancia en la caracterización de los tumores renales pediátricos. Su utilidad principal ha sido en la valoración de invasión de la vena cava inferior y para diferenciar los restos nefrogénicos de otros tumores. El PET no es usado de rutina en la patología tumoral renal en niños (1).

### **Nefroma Mesoblástico Congénito**

El nefroma mesoblástico congénito corresponde únicamente a 3-6% de los casos de tumores renales. Sin embargo, es el tumor renal más frecuente en menores de un año, diagnosticado con mayor frecuencia (90%) en los primeros tres meses de vida (5).

Anteriormente se consideraba un tumor benigno sin embargo hasta un 10% presentan comportamiento agresivo generando metástasis a pulmón, hígado, hueso y cerebro (1).

Es más frecuente en niños que en niñas en una relación de 1.5 a 1. Clínicamente se manifiestan por masa abdominal y pueden generar síndromes paraneoplásicos con hipertensión arterial e hipercalcemia en menor frecuencia (1,5).

Existen dos subtipos histológicos, la variante clásica (20%) y el celular (60%). Hasta 20% de los tumores pueden ser mixtos (5). El subtipo clásico se caracteriza en imágenes por ser una masa homogénea sólida. En la ecografía puede presentar el signo del “anillo” con dos halos concéntricos ecogénico e hipoeoico rodeando el tumor que presentan flujo a la valoración doppler (6). No se encuentra encapsulado y en los estudios contrastados se observa realce periférico por vasos dilatados y nefronas del parénquima adyacente. Puede ser infiltrativo, generalmente comprometiendo el hilio renal y la grasa perirrenal (1).

En la resonancia es iso a hipointenso en las secuencias T1 e hipo a hiperintenso en las secuencias T2 con restricción a la difusión. La apariencia histológica es similar al de una fibromatosis infantil (1).

El subtipo celular ocurre con mayor frecuencia en niños mayores de tres meses. Se caracteriza por ser una masa heterogénea que presenta áreas quísticas, hemorrágicas y de necrosis, ser multiseptado y generar un borde con el parénquima renal adyacente a pesar de no ser encapsulado. Es un tumor más agresivo por lo que puede atravesar en ocasiones la línea media e invadir órganos adyacentes. Se han asociado alteraciones cromosómicas en el subtipo celular incluyendo polisomías del cromosoma 8, 11, 17 y traslocaciones t (12;15) (p12;q25) con fusión de los genes ETV6-NTRK3. Estas alteraciones son idénticas al fibrosarcoma infantil, de ahí que el subtipo celular se considere una forma visceral de esta patología (5-6). La respuesta a quimioterapia y sobrevida es buena en general a pesar de ser de mayor agresividad.

## **Tumor de Wilms**

El tumor de Wilms o nefroblastoma es el tumor renal más frecuente en la población pediátrica (90%) y corresponde al 5% de los cánceres. Tiene una incidencia anual de 7.8 por cada millón de niños menores de 15 años a nivel mundial. El pico de edad de aparición es 3.5 años. Es igual de frecuente en niños y niñas (2).

En un 12% de los pacientes se asocia a diferentes condiciones congénitas (aniridia e hemihipertrofia) y síndromes genéticos como el Beckwith-Wiedeman (hemihipertrofia, onfalocele, macroglosia y visceromegalia), WAGR (tumor de Wilms, aniridia, retardo mental y malformaciones genitourinarias) síndrome de Drash (nefritis y anomalía del desarrollo sexual XY), síndrome de Perlman (visceromegalia, gigantismo, criptorquidia, polihidramnios y facies clásicas) y síndrome de Bloom (retardo en el crecimiento, telangiectasias faciales e inmunodeficiencia). El riesgo de desarrollar un tumor de Wilms es de hasta 50% en pacientes con aniridia, 40% en el síndrome Drash, 4% con Beckwith-Wiedeman y 3% en pacientes con hemihipertrofia (2,7).

Hay dos genes implicados en el desarrollo del tumor de Wilms, el gen WT1 en el locus del cromosoma 11p13 en pacientes con WAGR y síndrome Drash y el gen WT2 en el locus del cromosoma 11p1 en Beckwith-Wiedeman e hemihipertrofia. También se han encontrado asociaciones con alteraciones en los cromosomas 1, 8 y 12 (7).

Clínicamente se manifiestan como masas abdominales la mayoría de las veces. Hasta en un 25% de los pacientes hay hipertensión arterial por producción de renina de las células tumorales y en un 20% puede haber hematuria (1).

El tumor de Wilms se caracteriza por ser un tumor de gran tamaño y presentar áreas de necrosis y hemorragia. Generalmente está rodeado de parénquima renal sano que forma una pseudocápsula. Hasta un 12% de los tumores son bilaterales. Ocasionalmente son multicéntricos y extrarenales (peritoneo, región inguinal, pelvis y tórax) por restos mesonéfricos (2).

Se puede extender desde la vena renal a la vena cava inferior en un 4% de los pacientes incluso hasta la aurícula en 1% de los casos. Un 10% presentan metástasis al momento del diagnóstico, generalmente pulmonares, adenopatías regionales o hepáticas (1).

Al microscopio se clasifican en histología favorable con una sobrevida de 90% y desfavorable. El 85% son de histología trifásica favorable típica conteniendo blastema primitivo, estromal y elementos epiteliales. El otro 15% son de histología desfavorable que contienen elementos anaplásicos sarcomatosos que a su vez pueden ser focales o difusos. Este tipo de histología presenta pobre respuesta a la quimioterapia y bajas tasas de sobrevida (7).

En un estudio la sobrevida a dos años de los estadios I, II, III y IV con histología favorable fue de 93%, 90%, 95% y 81%, mientras que la sobrevida a cuatro años de los casos de histología desfavorable fue de 71%, 59% y 17% para los estadios II, III y IV (7).

En la ecografía el tumor se observa como una masa de ecogenicidad heterogénea, con áreas quísticas y de márgenes generalmente bien definidos. Se observa una pseudocápsula de parénquima sano alrededor. En la tomografía la masa presenta áreas de menor densidad que corresponden a necrosis o presencia de grasa. No cruzan la línea media a diferencia del neuroblastoma y hasta en un 9% de los casos hay calcificaciones (2).

Se han realizado estudios tratando de demostrar el papel de la tomografía en la identificación de ruptura tumoral encontrando especificidades moderadas (88%) y baja sensibilidad. La presencia de líquido libre en fondo de saco es el signo más relacionado con la ruptura tumoral seguido de estriación de la grasa perirrenal y líquido retroperitoneal (8).

La estadificación del tumor de Wilms es crucial para el manejo y predicción de los resultados. Hasta la fecha esta estadificación es quirúrgica y patológica de acuerdo a los criterios del Sistema de Estadificación del Grupo Nacional de Estudio de Tumor de Wilms (NWTSG) (tabla1).

Tabla 1. Estadificación Tumor de Wilms

<b>Sistema de Estadificación del Grupo Nacional de Estudio de Tumor de Wilms (NWTSG) <sup>2</sup></b>	
<b>Estadio I</b> 43%	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Tumor limitado al riñón y resecado completamente.</li> <li>-Cápsula renal intacta.</li> <li>-No hubo biopsia o ruptura del tumor previo a la resección.</li> <li>-No hay compromiso de los vasos del seno renal.</li> <li>-No hay evidencia de tumor residual por fuera de los márgenes de resección.</li> </ul>
<b>Estadio II</b> 20%	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Tumor se extiende por fuera del riñón pero fue resecado completamente.</li> <li>-Hay extensión regional del tumor (compromiso de la cápsula) o invasión del seno renal.</li> <li>-Los vasos por fuera del riñón contienen tumor.</li> <li>-No hay evidencia de tumor residual por fuera de los márgenes de resección.</li> </ul>
<b>Estadio III</b> 21%	<p>Tumor residual no hematógeno confinado al abdomen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Compromiso de ganglios linfáticos abdominales o pélvicos.</li> <li>-Compromiso e implantes de la superficie peritoneal.</li> <li>-Presencia de células tumorales en los márgenes de resección.</li> <li>-Biopsia renal previa a la cirugía.</li> <li>-Tumor no completamente resecado por infiltración de estructuras vitales.</li> <li>-Esparcimiento del tumor por fuera del flanco antes o durante la cirugía.</li> </ul>
<b>Estadio IV</b> 11%	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Metástasis hematógena (pulmón, hígado, hueso, cerebro, etc)</li> <li>-Ganglios linfáticos extraabdominales comprometidos.</li> </ul>
<b>Estadio V</b> 5%	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Tumor renal bilateral.</li> </ul>

Se han realizado varios estudios tratando de comparar los resultados de la tomografía con los hallazgos quirúrgicos sin poder demostrar una correlación radiológica y patológica fuerte. Mayoría de estos estudios fueron realizados con muestras pequeñas. Debido a los riesgos que conllevan la sobreestimación e infraestimación de los resultados, como efectos secundarios de la quimioterapia y radioterapia así como tasas de recaída, no se recomienda la tomografía como método de estadificación en los tumores renales pediátricos. (9-10). Por otro lado la sensibilidad de la tomografía sólo es de 65.5% y especificidad de 84.8% para la detección de trombo tumoral (10).

En Europa se basan en el protocolo de manejo de la SIOP con quimioterapia preoperatoria y en algunas oportunidades basándose en la clínica e imágenes para el diagnóstico sin necesidad de biopsia. En Estados Unidos se basan en los protocolos de la NWTs (National Wilms Tumor Study) con cirugía previa a la quimio y radioterapia y donde las imágenes son de utilidad en la planeación preoperatoria (11).

Hay estudios que recomiendan quimioterapia neoadyuvante en tumores mayores a 1000 gr por el riesgo de rotura durante la cirugía. Mientras que los tumores menores de 550gr en niños menores de dos años son considerados de buen pronóstico quirúrgico (12-13).

En pediatría la evaluación de la respuesta al tratamiento con el RECIST (Response Evaluation Criteria In Solid Tumors) no ha sido validada por lo que la valoración se hace teniendo en cuenta los tres diámetros del tumor y presencia de metástasis (11).

El papel de la resonancia magnética en el tumor de Wilms es principalmente en la diferenciación del tumor con los restos nefrogénicos. En la resonancia magnética el tumor de Wilms es hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 con realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste y lavado tardío en las secuencias dinámicas. Generalmente son más esféricos que los restos nefrogénicos y con pseudocápsula (14-15). Estudios recientes han demostrado la utilidad de las secuencias de difusión para predecir los tipos histológicos del tumor de Wilms. Se ha encontrado que bajos valores de ADC

se relacionan con tipos histológicos de alto riesgo permitiendo una mejor planeación quirúrgica y selección personalizada de la quimioterapia (16).

Las tasas de curación son del 85%, sin embargo hasta el 50% de los pacientes con tumor de Wilms con histología no favorable recaen. 90% de las recurrencias ocurren en los primeros cuatro años. 58% ocurren en los pulmones, 29% en el abdomen y el resto en cerebro, hueso y mediastino (11).

### **Nefroblastomatosis**

Los restos nefrogénicos son focos de blastema metanéfrico persistentes después de las 36 semanas de gestación. Cuando son múltiples se denominan nefroblastomatosis (17). Según la distribución pueden ser focales, multifocales o difusos y según la localización pueden ser perilobares o intralobares. Los restos perilobares se localizan en la corteza renal o en las columnas de Bertin y se asocian a síndromes con el gen WT2 como el Beckwith-Wiedeman, Perlman, trisomía 18 y hemihipertrofia. Los intralobares se asocian a síndromes con el gen WT1 con la anirida esporádica, WAGR y Denis- Drash. Aunque estos últimos son menos frecuentes tienen mayor asociación con el desarrollo de tumor de Wilms, hasta 5%, contrario a los perilobares cuya frecuencia es de 1 a 2%. Histológicamente se subdividen en latentes, escleróticos, hiperplásicos o neoplásicos (2).

Puede haber restos nefrogénicos hasta en 40% de pacientes con tumor de Wilms esporádicos (1).

En la ecografía los restos nefrogénicos generalmente se observan como lesiones hipoecoicas con riñones aumentados de tamaño. En la tomografía se observan como lesiones hipodensas que no realzan tras la administración del medio de contraste (1).

En resonancia magnética se observan de forma diversa según el tipo de cambio que presenten, como la regresión esclerótica observándose hipointensos en T1 y T2. Cuando hay transformación benigna (restos adenomatosos) que pueden crecer a restos hiperplásicos son difíciles de diferenciar con el tumor de Wilms ya que son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. Una forma de diferenciarlos por resonancia es la

aparición esférica y realce heterogéneo posterior a la administración del medio de contraste del tumor de Wilms al contrario de la forma ovalada o lenticular de los restos nefrogénicos que realzan en menor proporción y de forma homogénea siendo el linfoma el diagnóstico diferencial en muchos casos (2, 14).

### **Tumor Rabdoide**

Anteriormente era considerado como una variante agresiva del tumor de Wilms. Corresponde al 2 % de los tumores renales y es el de peor pronóstico. El 80% de los pacientes desarrollan metástasis a pulmón, hígado, cerebro y hueso (4). El pico de edad de aparición es a los 11 meses.

Los pacientes con este tumor típicamente presentan fiebre, hematuria e hipercalcemia por elevación de la paratohormona (18).

Se originan de células primitivas de la médula renal frecuentemente comprometiendo el hilio y sistema colector (19).

Se considera que los pacientes con tumores rabdoides presentan una alteración en el gen supresor tumoral HSNF5/INI-1 en el cromosoma 22, por lo que hasta un 15% de los pacientes presentan además neoplasias en fosa posterior que pueden ser tumores rabdoides-teratoides atípicos, ependimomas, astrocitomas y tumores neuroectodérmicos primitivos entre otros (19-20).

En la tomografía se observan colecciones renales subcapsulares hasta en un 70% de los casos secundaria a necrosis y hemorragia de la masa con calcificaciones curvilíneas rodeando el tumor (1, 18-20).

En resonancia magnética el tumor rabdoide se observa como una masa heterogénea que compromete el hilio renal en mayoría de los casos, la cual es hipo a isointensa en las secuencias T1 e iso a hiperintensa en las secuencias T2 (7).

Se estima que la supervivencia a cuatro años de pacientes con tumor rabdoide renal es únicamente de un 25% (2, 21).



## **Sarcoma de Células Claras**

Corresponde a 4% de los tumores renales. Se conoce como tumor metastatizante óseo de la infancia por la alta frecuencia de metástasis a hueso hasta en un 60% de los casos que puede ser de patrón lítico, escleroso o permeativo por lo que se recomienda gammagrafía ósea o resonancia corporal total como estudios de extensión (22-23).

Hay una predilección por el género masculino respecto al femenino con una relación 2:1 y un pico de incidencia entre el primer y cuarto año de vida.

Las características por imagen son las de una masa con quistes con contenido mucoide y ocasionalmente cruza la línea media. En la tomografía el tumor realza de forma heterogénea. En resonancia magnética el tumor es de baja o señal intermedia en T1 y alta señal en T2 con quistes al interior (1).

El sarcoma de células claras presenta peor pronóstico que el tumor de Wilms con recaídas hasta de 40%. La sobrevida para los estadios I es de 100% y para los estadios IV es de 45% (2).

## **Tumor Renal Osificante de la Infancia**

Es un tumor benigno que se origina del uro epitelio y corresponde aproximadamente a 1% de los tumores renales. Se han reportado menos de 20 casos en la literatura. La edad de presentación es de 6 días a 14 meses, siendo más frecuente en niños que en niñas y se manifiestan por hematuria macroscópica (1).

Son menores de 3 cm de diámetro generalmente. El tumor se encuentra adherido a las papilas de las pirámides medulares y se extiende hacia los cálices.

En las imágenes se observan como masas polipoides calcificadas de localización en el sistema colector (7).

En la ecografía se observa como una masa ecogénica que genera sombra acústica posterior e hidronefrosis secundaria con flujo a la valoración doppler.

En la tomografía se observa como una masa hipovascular calcificada en el sistema colector que se puede confundir con cálculos coraliformes (2). Y en la resonancia magnética la masa es hipointensa en T1 y T2 por el contenido de calcio.

El manejo es con cirugía conservadora de nefronas. No se han reportado recaídas o metástasis (1).

### **Tumor Multilocular Quístico**

Anteriormente conocido como nefroma multilocular quístico o tumor de Wilms quístico. Tiene presentación bimodal a los 4 y 40 años de edad. En los niños es más frecuente que las niñas en una relación de 2:1, mientras que en la edad adulta se presenta más en mujeres.

Clínicamente se manifiestan como masas abdominales indoloras y hematuria.

Se ha encontrado una asociación familiar con el blastoma pleuropulmonar quístico por mutaciones en el gen DICER 1(1, 15).

Histológicamente hay dos tipos; el nefroma quístico que se caracteriza por elementos maduros y de comportamiento benigno y el nefroblastoma parcialmente diferenciado en el cual los septos contienen elementos inmaduros. Este espectro de presentación histológica se puede comparar de forma análoga con el ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma y neuroblastoma, siendo el tumor de Wilms el extremo de mayor malignidad y equivalente del neuroblastoma (1,7).

Son tumores multiloculados de márgenes bien definidos, de 5 a 10 cm de tamaño rodeados de una cápsula fibrosa sin componentes nodulares sólidos. Pueden ocupar todo el riñón o ser segmentarios. Los quistes no se comunican entre sí ni con el sistema colector. La masa se puede herniar hacia el sistema colector. Se diferencia del tumor de Wilms quístico en que este último presenta septos de mayor grosor o con componente sólido (21).

En la ecografía los quistes se observan anecoicos con septos que pueden presentar flujo a la valoración doppler. Cuando los quistes son muy pequeños se puede confundir como una masa sólida en la tomografía (21).

En la resonancia magnética los septos presentan ligero realce tras la administración del medio de contraste y son de baja señal en las secuencias T1 y T2. Los quistes se observan hiperintensos en las secuencias T2 y varían de señal en las secuencias T1 según el contenido de proteínas al interior (2).

Dado que es difícil diferenciar entre los dos tipos histológicos por imagen y el riesgo de comportamiento agresivo del nefroblastoma parcialmente diferenciado, el tratamiento es con nefrectomía con excelente pronóstico.

### **Angiomiolipoma**

Los angiomiolipomas son tumores hamartomatosos benignos compuestos por tejido adiposo, músculo liso y estructuras vasculares. Son lesiones poco frecuentes en la población general con una frecuencia de 1 al 2% (2). Se considera una proliferación neoplásica de las células epiteliales perivasculares por lo que se consideran miembros de la familia de los PECOMAS (15).

Los angiomiolipomas esporádicos son más frecuentes en adultos mientras que en la población pediátrica se asocian a esclerosis tuberosa y son de presentación múltiple y bilateral. El 80% de los pacientes con esclerosis tuberosa presentan angiomiolipomas (18). También se ha asociado a Von Hippel Lindau y neurofibromatosis tipo I. En niños que tienen asociación con estos síndromes se ha encontrado un pico de incidencia a los 10 años de edad (22).

Mayoría de estos tumores son asintomáticos y diagnosticados de forma incidental. Cuando son mayores de 4 cm presentan riesgo de sangrado por la formación de aneurismas del componente vascular del tumor. El síndrome de Wunderlich se considera cuando hay sangrado espontáneo del riñón con hemorragia que se extiende al espacio subcapsular y retroperitoneal. En estos casos los pacientes consultan por dolor en flancos, hipotensión y hematuria (15).

En ecografía se observan como lesiones sólidas hiperecoicas siendo difícil, algunas veces, detectar el componente vascular por este método (23).

En la tomografía los angiomiolipomas se observan como lesiones hipodensas debido al componente de grasa con densidades menores a 20 unidades Hounsfield con componente vascular que realza tras la administración del medio de contraste (22-23).

En la resonancia el componente de grasa se observa hiperintenso en T1 y T2 con caída de la señal en las secuencias de supresión grasa. Los angiomiolipomas pobres en lípidos se pueden observar hipointensos en T2 para lo cual es útil la secuencia en fuera de fase donde al caer la señal se confirma la presencia de grasa (15). En los pacientes con esclerosis tuberosa es frecuente la presencia de quistes asociados (7).

Los angiomiolipomas menores de 4 cm se siguen por imagen, mientras que los mayores de 4 cm se embolizan o resecan por el riesgo inminente de sangrado. En los casos de ausencia de componente lípido se recomienda biopsia por el riesgo de tratarse de un carcinoma de células renales (15). El tumor de Wilms es otro diagnóstico diferencial ya que algunos de ellos pueden contener componente de grasa (22). Por otro lado, en los pacientes con esclerosis tuberosa rara vez los angiomiolipomas pueden presentar transformación maligna por lo que es importante el seguimiento en especial después de la pubertad (18-21).

### **Carcinoma de Células Renales**

Es el segundo tumor maligno renal más frecuente y corresponde a un 2 a 6 % de los tumores renales en la población pediátrica y adolescentes. Hay poco conocimiento del mismo debido a que es un tumor de predominio en la edad adulta, sin embargo, se considera que existen diferencias con los casos pediátricos. Se ha encontrado una asociación con traslocaciones cromosomales con alteraciones en gen del factor transcripcional E3 (TFE3) en el Xp 11.2 (24). Se origina del epitelio tubular renal y existen varios subtipos como el asociado a translocaciones, carcinoma papilar, carcinoma renal medular y carcinoma oncocítico asociado a neuroblastoma (15).

Se han descrito asociaciones en niños con síndromes como el Von Hippel Lindau, Beckwith-Wiedemann y esclerosis tuberosa y también se ha

demostrado mayor incidencia en niños con historia de tumor de Wilms y neuroblastoma probablemente secundario a radioterapia y quimioterapia (2, 25).

Se presenta en niños mayores de 5 años de edad aproximadamente a los 10 años de edad y clínicamente se manifiestan como una masa palpable y hematuria en 40% de los casos (2). Hay mayor prevalencia en niñas que en niños en una relación de 2.7:1 (20).

Por imagen se observa una masa sólida que distorsiona el parénquima renal con hemorragia, necrosis, áreas de degeneración quística, fibrosis y calcificaciones (2). Metástasis a pulmón, hígado, hueso y cerebro están presentes en 20% de los casos al momento del diagnóstico. Son más frecuentes las metástasis óseas en niños con carcinoma de células renales que en niños con tumor de Wilms (15). Otra diferencia con el tumor de Wilms es el menor tamaño que en promedio es de 4cm (7).

En la tomografía se observa como una masa heterogénea de márgenes mal definidos que presenta un menor realce que el parénquima renal tras la administración del medio de contraste. Presenta calcificaciones en 25% de los casos. En resonancia magnética es hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y se puede confundir con un tumor de Wilms (18).

El tratamiento es quirúrgico y se deben descartar otras lesiones características del Von Hippel Lindau en un niño con tumor de células renales sobre todo si es bilateral, como hemangioblastomas, feocromocitomas y quistes pancreáticos (15).

## **Linfoma**

A pesar de que el linfoma renal primario es raro por ausencia de tejido linfoide en este órgano, existen casos descritos. Sin embargo, es más frecuente en niños con linfoma no Hodgkin (LNH) tipo Burkitt por invasión retroperitoneal o diseminación hematológica (2). 12% de los niños con LNH tiene compromiso renal (17). Ocurre en niños mayores de 5 años (15).

El patrón radiológico es el de nefromegalia con múltiples masas o nódulos que distorsionan el parénquima renal y sistema colector (2).

Las masas son homogéneas, hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y pueden realzar o no tras la administración del medio de contraste (7). Se puede observar un halo de masa de tejido blando rodeando el parénquima renal que restringe a la difusión en resonancia magnética (15).

El diagnóstico diferencial por imagen es el de la nefroblastomatosis, sin embargo, el linfoma es de niños mayores y tiene asociado adenopatías y compromiso esplénico en la mayoría de los casos (21).

En la tabla 2 se resumen las características clínicas y los hallazgos por imagen de los tumores renales más frecuentes de la población pediátrica.

Tabla 2. Características clínicas y por imagen de tumores renales

<b>Características Clínicas y Hallazgos por Imagen de los Tumores Renales Pediátricos<sup>1,15</sup></b>			
Tipo de Tumor	Edad Presentación	Condiciones Asociadas	Hallazgos por Imagen
Nefroma Mesoblástico Congénito	< 1 año (Primeros 3 meses de vida)	<u>Celular:</u> -Polisomías de cromosomas 8, 11, 17  -Traslocaciones t (12;15) (p12;q25) con fusión de los genes ETV6-NTRK3	<u>Clásico:</u> -Masa sólida.  -Ecografía: signo del “anillo”.  <u>Celular:</u> -Quístico.  -Atraviesa la línea media.
Tumor de Wilms	< 7 años (Pico 3-4 años)	- Aniridia - Hemihipertrofia - Beckwith- Wiedeman - WAGR - S. Drash - S. Perlman - S. Bloom	-Masa sólida de gran tamaño.  -Pseudocápsula.  -Compromiso de vena cava inferior.
Nefroblastomatosis	< 7 años	<u>Perilobares:</u>  -Beckwith-	- Focales, múltiples o difuso.  -Intralobar o

		Wiedeman -S. Perlman -Trisomía 18 -Hemihipertrofia <u>Intralobares:</u> -Anirida esporádica -WAGR -Denis- Drash	perilobar.
Tumor Rabdoide	< 2 años (Pico 11 meses)	-Tumores sincrónicos o metacrónicos del sistema nervioso central	-Colecciones subcapsulares. -Calcificaciones curvilíneas. -Metástasis frecuente.
Sarcoma de Células Claras	< 5 años (Pico 1-4 años)	Ninguna	-Masa bien definida. -Quistes. -Metástasis óseas.
Tumor Renal Osificante de la Infancia	< de 14 meses	Ninguna	-Calcificación. -Lesión de aspecto polipoide de localización en sistema colector.
Tumor Multilocular Quístico	Bimodal (4 y 40 años de edad)	-Blastoma pleuropulmonar quístico	-Quísticos multiloculados. -Sin componente sólido. -Cápsula fibrosa. -Herniación a sistema colector.
Angiomiolipoma	Niños mayores (Pico 10 años)	-Esclerosis tuberosa -Von Hippel Lindau -Neurofibromatosis tipo I	-Contenido de grasa. -Múltiples y bilaterales. ->4cm riesgo de sangrado.

Carcinoma de Células Renales	Niños mayores (Pico 9-10 años)	-Von Hippel Lindau -Esclerosis tuberosa -Neuroblastoma - Beckwith-Wiedemann	-Masa sólida, pero con tamaño menor a tumor de Wilms. - Hemorragia. -Calcificaciones 25%. -Metástasis 20%.
Linfoma	>5 años	-Linfoma No Hodgkin (En especial tipo Burkitt)	-Masas múltiples. -Halo de tejido blando perinéfrico. - Restricción a la difusión. -Compromiso abdominal asociado.

### **Novedades en imágenes de los tumores renales**

La radiología es una especialidad con gran potencial que está contribuyendo en la era de la medicina de precisión al vincular características específicas de la imagen con patrones de expresión génica que podrían servir como sustituto molecular en los casos en los que no es posible obtener resultados genéticos. De esta forma se puede predecir pronóstico de patologías con mayor exactitud y definir tratamientos más dirigidos.

La radiogenómica es un área emergente de investigación que busca correlacionar los hallazgos de imagen con los genotipos de cáncer, comportamiento biológico, respuesta a tratamiento y pronóstico de un tumor. Sin embargo, la radiogenómica aún no ha sido validada en estudios grandes multi- céntricos (26).

Existen varios trabajos de tumores renales en adultos y radiogenómica. En la población pediátrica no hay investigaciones que validen la radiogenómica como una herramienta potencial en el manejo de pacientes oncológicos. Existen por ejemplo marcadores genéticos relacionados con imágenes en diferentes tumores en la población adulta. Para el carcinoma de células renales se han estudiado tres marcadores involucrados el VHL, MET y BAP1. En los pacientes con mutaciones en el gen supresor de Von Hippel Lindau y carcinoma de



células renales los tumores se caracterizan por ser sólidos, de márgenes bien definidos, realce nodular y vascularización tumoral. La importancia de conocer esta asociación radica en que este tipo de tumores responden a tratamiento con agentes anti-factor de crecimiento endotelial vascular (27).

Se han realizado trabajos grandes de radiogenómica como el score de riesgo radiogenómico en pacientes con carcinoma de células renales (28). También se han creado grupos como el grupo de investigación en imágenes de atlas genómico de cáncer (29).

Por otro lado la radiómica es otra disciplina en evolución, descrita por primera vez en el año 2012, que extrae información de imágenes médicas como características de tamaño, forma, heterogeneidad, textura y realces entre otros y mediante un proceso de análisis digital convierte esa información en datos cuantificables que pueden servir de diagnóstico o pronóstico en ciertas patologías (30-31). Recientemente se realizó un estudio de histogramas con secuencias T2 de resonancia magnética en pacientes con tumor de Wilms para predecir diagnóstico histopatológico con resultados preliminares no favorables pero que demuestran los intentos por aplicar la radiómica en el campo de las imágenes pediátricas (32).

Es así como la radiología juega un papel prometedor en la era de la medicina de precisión y es fundamental que los radiólogos se entrenen y conozcan las disciplinas emergentes relacionadas con las imágenes diagnósticas (33).

## **5 OBJETIVO GENERAL**

Describir las características radiológicas de los tumores Wilms y tumores no Wilms en una población de pacientes pediátricos de la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia entre enero de 2012 hasta abril de 2018.

## **5.1 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

**5.1.1** Establecer la relación de los hallazgos imaginológicos de pacientes pediátricos con tumores renales Wilms y no Wilms con el resultado histopatológico.

**5.1.2** Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes pediátricos con tumores renales del HOMI.

## **6 METODOLOGÍA.**

### **6.1 TIPO DE ESTUDIO**

Estudio observacional descriptivo de corte transversal retrospectivo.

### **6.2 POBLACIÓN DEL ESTUDIO Y MUESTRA**

Pacientes menores de 18 años de edad, atendidos en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia con diagnóstico patológico de tumor renal, a quienes se les realizaron estudios de imagen, en el servicio de radiología de la institución.

### **6.3 DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO**

Estudio descriptivo en el cual se valoraron las características por imagen de los tumores renales Wilms y no Wilms, de pacientes atendidos en el HOMI, en el período comprendido entre el año 2012 hasta abril de 2018.

Dos radiólogas revisaron las imágenes obtenidas mediante ecografía, tomografía y resonancia magnética, sin conocimiento de los datos clínicos o epidemiológicos de los pacientes y clasificaron los tumores en Wilms y no Wilms teniendo en cuenta variables descritas en la literatura como tamaño tumoral, composición, realce, presencia de pseudocápsula, invasión a vena cava y metástasis.

El desacuerdo se resolvió por consenso con un tercer radiólogo y se clasificó la información según los resultados del tipo histopatológico.

## **6.4 CAPTACIÓN DE PACIENTES**

Se revisaron todos los casos de pacientes atendidos en el HOMI con diagnóstico de tumor renal a quienes se realizaron imágenes (ecografía, tomografía y resonancia magnética) en el servicio de radiología desde enero de 2012 hasta abril de 2018.

### **6.4.1 Criterios de inclusión**

- Pacientes menores de 18 años de edad.
- Pacientes atendidos en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia con diagnóstico patológico de tumor renal.
- Pacientes a quienes se les realizaron estudios de imagen en el servicio de radiología del HOMI.

### **6.4.2 Criterios de exclusión**

- Pacientes sin estudios de imagen disponibles o de mala calidad para la valoración por parte de los radiólogos.

## **6.5 VARIABLES**

Se tuvieron en cuenta como variables las características demográficas de los pacientes (edad y género), antecedentes personales de aniridia, hemihipertrofia, Beckwith-Wiedeman, WAGR, síndrome de Drash, Perlman, Bloom, esclerosis tuberosa, Von Hippel Lindau, Neurofibromatosis y neuroblastoma. Se tuvieron en cuenta como variables para el motivo de consulta la presencia de masa abdominal, hipertensión arterial, hematuria, hiperparatiroidismo y dolor abdominal.

Las variables de los hallazgos por imagen incluyen localización (derecha, izquierda o bilateral), composición tumoral (quístico, grasa, sólido, calcificado), volumen (calculado por la fórmula del volumen de una elipsoide: diámetros en centímetros [longitud x anteroposterior x transversal x 0.52]), tamaño (medido en centímetros), realce tumoral definido como aumento en la densidad del tejido posterior a la administración del medio de contraste por tomografía o resonancia magnética que puede ser homogéneo (difuso) o heterogéneo

(parcheado), presencia de hemorragia, necrosis, pseudocápsula o adenopatías abdominales.

En tomografía los quistes se definieron como lesiones redondeadas, de pared fina con densidades en unidades Hounsfield entre 0 -20, las lesiones sólidas o de tejido blando como aquellas con densidades entre 30-70 UH, las lesiones con contenido graso con densidades negativas y las calcificaciones con densidades mayores a 300 UH.

Las variables de los hallazgos quirúrgicos fueron estadificación del tumor de Wilms y presencia de rotura en cirugía y las variables de patología fueron el tipo histológico de los tumores no Wilms y subtipos histológicos en los tumores Wilms. En el anexo 1 se resumen las variables en una tabla.

## **7 PLAN DE RECOLECCIÓN DE DATOS**

El listado de pacientes potenciales para incluir en el estudio se originó del registro de pacientes presentados en la junta de hematología y listado del servicio de patología del HOMI a partir del año 2012 con diagnóstico de tumor renal.

Posteriormente se evaluaron las historias clínicas de los pacientes, los resultados de patología y las imágenes almacenadas en el departamento de radiología del hospital.

Fuentes de la información: Historia clínica y hallazgos de estudios imaginológicos (tomografía computarizada, ecografía y resonancia magnética) realizados durante la atención del paciente.

Para la recolección de la información se utilizó un formato de recolección de datos basado en las variables definidas.

La base de datos fue digitada por los investigadores teniendo como fuente los formularios de recolección de datos.

## **8 PLAN DE ANÁLISIS**

Las variables continuas se presentan como media y desviación estándar si su distribución es normal. Para las variables no paramétricas se calculó la mediana y el rango intercuartílico. Las variables cualitativas se presentan como frecuencias absolutas y relativas (porcentajes).

Se realizó un análisis univariado para explorar los hallazgos radiológicos observados en los pacientes con tumores Wilms y no Wilms; para los datos categóricos se realizó prueba de chi-cuadrado y para los datos continuos se utilizó la prueba ANOVA. Para el análisis estadísticos se usó Stata X3.

## **9 ASPECTOS ÉTICOS**

Esta investigación está clasificada como “investigación sin riesgo” según el artículo 11 del capítulo 1 del título II de la resolución 8430 de octubre 4 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia, pues emplea técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos como es el caso de la revisión de historias clínicas. No existe la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía de este estudio. Se mantiene la confidencialidad de la información de cada sujeto, pues en ningún momento se revela la identidad de ninguno de los participantes.

Debido a esto no se solicitó consentimiento informado a cada uno de los sujetos de investigación, pero sí se solicitó aprobación institucional previa a la realización de esta investigación: Comité de Ética de la Investigación de la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia.

## **10 RESULTADOS**

Entre el año 2012 hasta abril de 2018 se identificaron 58 pacientes que cumplían con los criterios de inclusión para ingresar al estudio. 11 pacientes fueron excluidos por falta de imágenes (9 pacientes con diez riñones comprometidos con tumor de Wilms, 1 paciente con un riñón con nefroma mesoblástico congénito y 1 paciente con antecedente de esclerosis tuberosa con un quiste complejo).

De los 47 pacientes incluidos en el trabajo 25 eran niñas (53%) y 22 niños (47%) con 57 riñones comprometidos (10 de forma bilateral, 24 con compromiso aislado del riñón izquierdo y 13 del lado derecho).

72% de los riñones presentaban tumores Wilms y el 28% de los riñones restantes eran tumores no Wilms. La proporción de los grupos por género fue similar entre los pacientes con tumores Wilms y no Wilms.

Dentro de las patologías asociadas a riesgo de desarrollo de tumores renales encontramos diagnósticos confirmados por registro de genetista de 3 niños con síndrome de Beckwith Wiedeman los cuales todos presentaron tumor de Wilms (figura 5) y 1 niño con esclerosis tuberosa con un angiomiolipoma.

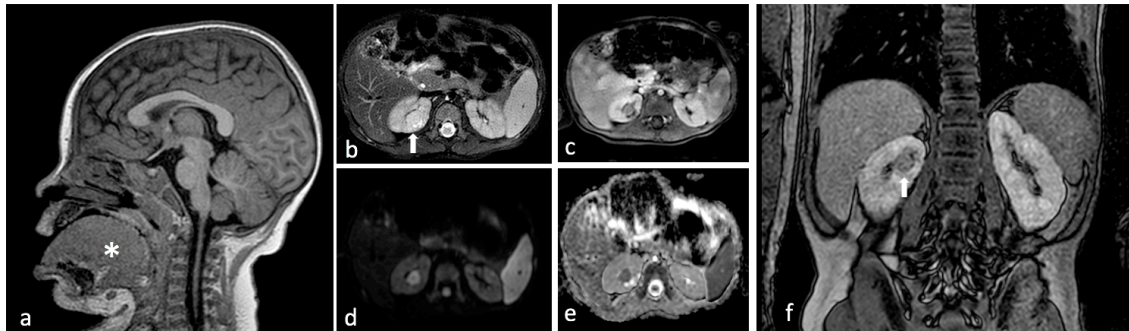


Figura 5. Paciente femenina de 1 año de edad, con diagnóstico de Beckwith Wiedeman, en seguimiento por nefromegalia y lesión renal derecha inespecífica observada en ecografía. Resonancia magnética cerebral simple, sagital T1 (a) donde se observa macroglosia (asterisco). Resonancia magnética contrastada de abdomen planos axiales T2 (b), T1 con contraste (c), DWI (d), mapas de ADC (e) y plano coronal T1 con contraste (f). Masa sólida, redondeada, de localización en el polo superior del riñón derecho (flechas blancas) menor de 5cm de tamaño, hiperintensa en T2, con realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste y restricción al movimiento de protones en secuencias de difusión. El resultado de histopatología fue el de tumor Wilms de histología favorable.

El motivo de consulta y hallazgos clínicos más frecuentes en su orden de frecuencia fueron palpación de masa abdominal, dolor abdominal, hematuria e hipertensión para ambos grupos. Ningún paciente presentó hiperparatiroidismo, un hallazgo descrito en la literatura.

La macrosomía al nacer se ha relacionado con el tumor de Wilms en la literatura. En el trabajo se obtuvo el dato de peso al nacer de 23 de los 41 pacientes con tumores Wilms, y de estos 17% presentaron macrosomía (peso >4000 gr). De los 16 pacientes con tumores no Wilms se obtuvo el dato de peso al nacer en 8 de ellos y ninguno presentó macrosomía. Las variables demográficas y clínicas se resumen en la tabla 3.

Tabla 3. Características clínicas y demográficas de los pacientes estudiados

Variable	Tumor Wilms (n=41)	Tumor no Wilms (n=16)
Género femenino (n,%)	21 (51%)	8 (50%)
Género masculino (n,%)	20 (49%)	8 (50%)
Edad en años (Media, DE)	3.1 $\pm$ 2.0	4.8 $\pm$ 5.1
<b>Antecedentes Personales (n,%)</b>		

Beckwith Wiedeman	3 (7%)	0 (0%)
Esclerosis Tuberosa	0 (0%)	1 (6%)
<b>Datos Clínicos (n,%)</b>		
Masa abdominal	28 (68%)	8 (50%)
Dolor abdominal	18 (44%)	7 (44%)
Hematuria	5 (12%)	3 (19%)
Hipertensión	3 (7%)	1 (6%)
Hiperparatiroidismo	0 (0%)	0 (0%)

n: número, DE: Desviación estándar

El promedio de edad de los pacientes para los tumores Wilms fue de 3.1 años y de 4.8 años para los tumores no Wilms con desviaciones mayores en el grupo de los pacientes no Wilms (edad comprendida desde los 7 días de vida hasta los 14 años) mientras que la edad de los pacientes con tumores Wilms estuvo comprendida entre los 9 meses hasta los 9 años.

Doce pacientes, con 13 riñones comprometidos, tenían  $\leq 1$  año de edad, de los cuales 7 eran tumores Wilms, 3 eran nefromas mesoblásticos congénitos, 1 era un tumor rabdoide, 1 un neuroblastoma perirrenal con extensión renal y 1 un teratoma inmaduro.

Veinticinco pacientes, con 30 riñones comprometidos, tenían entre  $>1$  a 5 años de edad, de los cuales 28 eran tumores Wilms y 2 riñones con focos de nefroblastomatosis de forma exclusiva.

Ocho pacientes, con 11 riñones comprometidos, tenían entre 6 a 10 años de edad, de los cuales 6 eran tumores Wilms, 2 focos de nefroblastomatosis, 1 un angiomiolipoma y 2 infiltración por leucemia.

Dos pacientes, con compromiso de 3 riñones, tenían más de 10 años de edad de los cuales 2 eran malformaciones vasculares venosas y 1 un linfoma.

## 10.1 Tumor de Wilms

El tumor de Wilms fue el tumor renal más frecuente en la población estudiada (72%). De los 37 pacientes con tumor de Wilms 24% fueron estadio I, 8% estadio II, 38 % estadio III, 19% estadio IV y 11% estadio V. Sólo dos pacientes (5%) presentaron subtipo histológico no favorable (figuras 6-7).

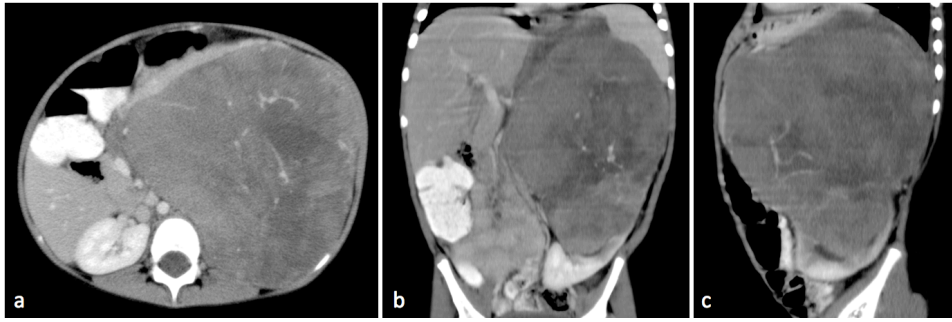


Figura 6. Paciente masculino de 3 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen, plano axial (a), coronal (b) y sagital (c). Masa sólida renal izquierda de realce heterogéneo, con algunas áreas de necrosis, > de 1000cc de volumen y con rotura tumoral intra-operatoria. Resultado de histopatología compatible con tumor de Wilms subtipo no favorable.

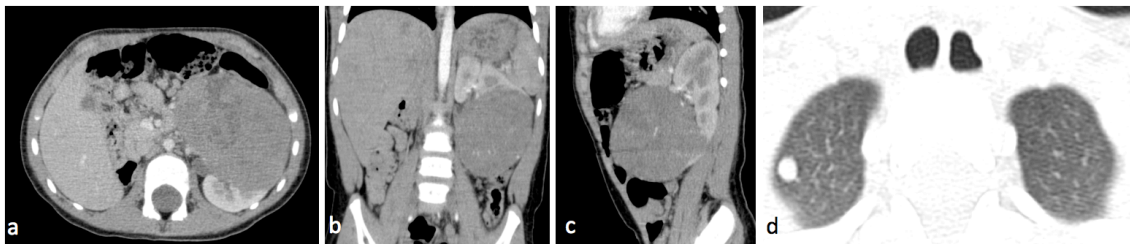


Figura 7. Paciente masculino de 4 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen, plano axial (a), coronal (b) y sagital (c). Ectopia renal cruzada con riñones fusionados en el lado izquierdo en el que se observa masa sólida de realce heterogéneo, < 50cc de volumen. Tomografía de tórax plano axial (d) con nódulo pulmonar > 1cm por metástasis secundaria. Resultado de histopatología compatible con tumor de Wilms subtipo no favorable.

En la población estudiada, los tumores Wilms se caracterizaron por ser masas sólidas (100%), mayores de 10 cm de tamaño (49%), de realce heterogéneo (95 %), con necrosis (88%) y presencia de pseudocápsula en el 83% de los casos (figura 8).

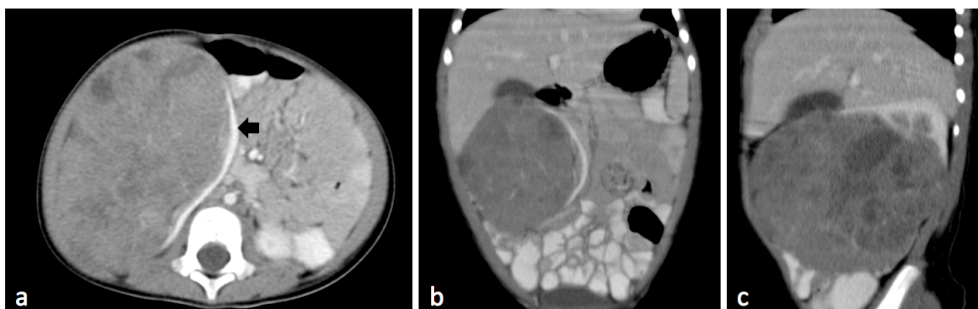


Figura 8. Paciente femenino de 1 año de edad. Tomografía contrastada de abdomen, plano axial (a), coronal (b) y sagital (c). Masa sólida de realce heterogéneo, > 10 cm de tamaño y áreas de menor densidad por necrosis. Presenta pseudocápsula formado por parénquima renal respetado (flecha negra en a). Resultado de histopatología compatible con tumor de Wilms subtipo favorable.

Las calcificaciones estuvieron presentes en el 12% de los tumores Wilms (figura 9). Lo reportado en la literatura es del 9 %.



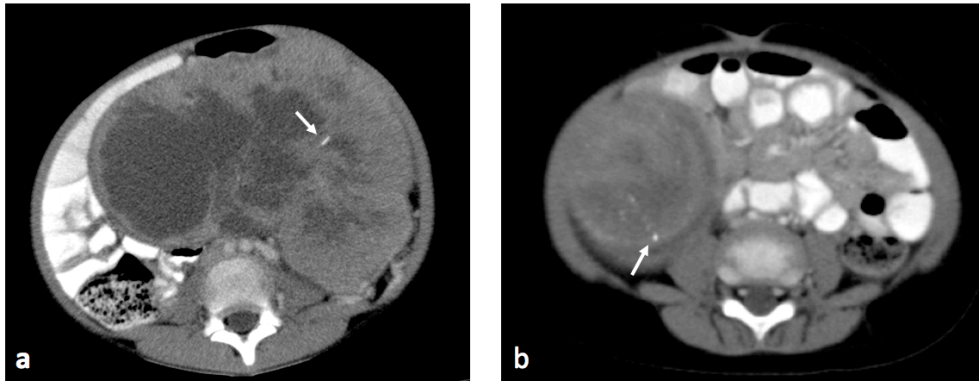


Figura 9. Pacientes masculino de 7 años (a) y femenino de 2 años (b) con diagnóstico patológico de tumor de Wilms favorable izquierdo y derecho respectivamente. Tomografías contrastadas de abdomen donde se observan calcificaciones finas al interior de las masas (flechas blancas).

11 % fueron bilaterales (estadio V), y algunos con compromiso multifocal en los riñones (figuras 10 y 11).



Figura 10 . Paciente masculino de 9 meses de edad. Tomografía contrastada de abdomen, planos axial (a) y coronal (b) con presencia de dos masas sólidas renales de gran tamaño con signo de la "garra" con diagnóstico patológico de tumor de Wilms bilateral.

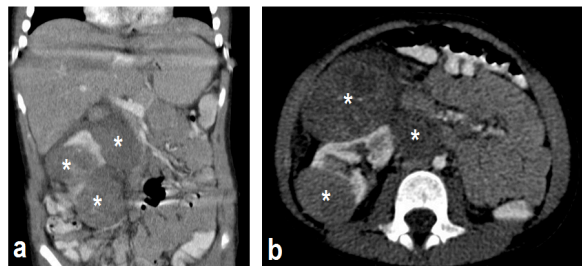


Figura 11. Paciente masculino de 3 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen, plano coronal (a) y axial (b) muestra múltiples masas sólidas renales derechas (asteriscos), hipodensas con algunas áreas de necrosis central. Resultado de histopatología compatible con tumor de Wilms multicéntrico subtipo favorable.

En un 9.7% de los pacientes con tumor de Wilms hubo compromiso a la vena cava inferior y en un 2.4% a la aurícula derecha (figura 12). Un 19.5% presentaban metástasis pulmonares al momento del diagnóstico mientras que las recaídas fueron a pleura, mediastino y retroperitoneo (figuras 13- 14).

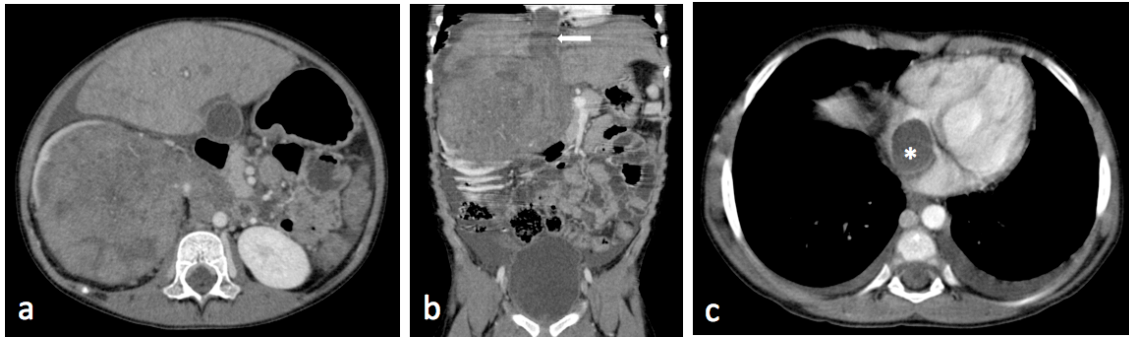


Figura 12. Paciente femenina de 4 años de vida. Tomografía contrastada de abdomen y tórax. Masa sólida, heterogénea, con áreas de necrosis, de > de 10 cm de tamaño, localizada en el riñón derecho con resultado patológico de tumor de Wilms favorable (a). Se asociaba a trombosis de la vena cava inferior (flecha blanca en b) y de la aurícula derecha (asterisco en c).

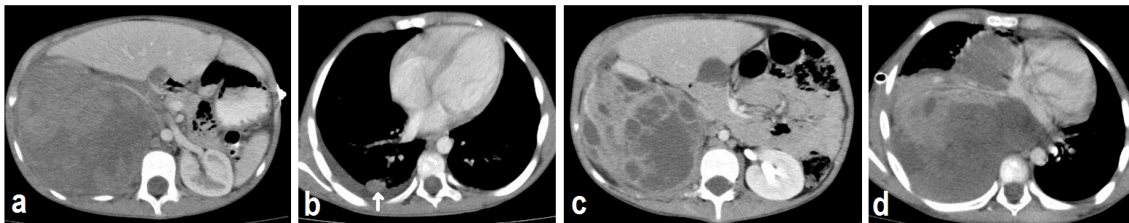


Figura 13. Paciente masculino de 9 años de vida. Tomografía de abdomen contrastada que al momento del diagnóstico muestra gran masa de origen renal derecho con el signo de la "arteria nutricia" de aspecto heterogénea, con áreas de necrosis (a). Se asociaba a metástasis pleurales y pulmonares (flecha blanca en b). Biopsia con resultado de tumor de Wilms subtipo favorable. Recibió quimioterapia neoadyuvante con control tomográfico que mostraba disminución del volumen tumoral con áreas de degeneración quística (c). Seis meses después de la nefrectomía, paciente consulta por progresión de las metástasis pleurales (d).

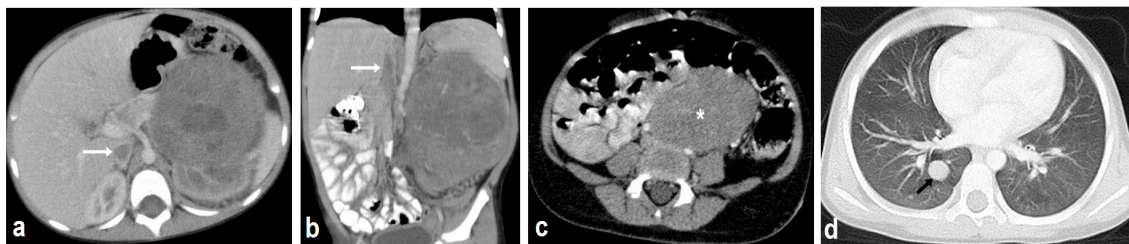


Figura 14. Paciente femenina de 4 años de vida. Tomografía contrastada de abdomen que al momento del diagnóstico muestra masa sólida, heterogénea, con áreas de necrosis central de origen renal izquierdo con resultado patológico de tumor de Wilms favorable. Se asociaba a trombosis de la vena cava inferior (flechas blancas en a y b). Tomografía contrastada de abdomen 7 meses después muestra recaída tumoral en localización retroperitoneal (asterisco en c) y metástasis pulmonares (flecha negra en d).

En la tabla 4 se resumen las características por imagen de los tumores Wilms y no Wilms.

Tabla 4. Características por imagen de los tumores Wilms y no Wilms

HALLAZGOS POR IMAGEN	TUMOR WILMS (n: 41)	TUMOR NO WILMS (n:16)
Necrosis	36 (88%)	4 (25%)
Hemorragia	1 (2%)	1 (6%)
Quistes	7 (17%)	2 (12.5%)

Calcificaciones	5 (12 %)	2 (12.5%)
Invasión a sistema colector	9 (22%)	6 (37.5%)
Colecciones subcapsulares	1 (2%)	0 (0%)
Pseudocápsula	34 (83%)	4 (25%)
Invasión a vena cava	4 (10%)	0 (0%)
Presencia de adenopatías	10 (24%)	1 (6%)
Signos de rotura	13 (32%)	0 (0%)
<b>Composición Tumoral (n,%)</b>		
Sólida	41 (100%)	14 (87.5%)
Quística	0 (0%)	2 (12.5%)
<b>Realce Tumoral (n,%)</b>		
Heterogéneo	39 (95%)	9 (56%)
Homogéneo	2 (5%)	3 (19%)
No realce	0 (0%)	4 (25%)
<b>Volumen Tumoral en cc (n,%)</b>		
<500 cc	24 (58.5%)	15 (94%)
500-1000 cc	11 (27%)	1 (6%)
>1000 cc	6 (15%)	0 (0%)
<b>Tamaño Tumoral en cm (n,%)</b>		
<5 cm	6 (14%)	8 (50%)
5-10 cm	15 (36.5%)	7 (44%)
>10 cm	20 (49%)	1 (6%)
<b>Metástasis (n,%)</b>		
No metástasis	33 (80%)	7 (44%)
Pulmón	8 (19.5%)	3 (19%)
SNC	0 (0%)	2 (12%)

Hígado	0 (0%)	1 (6%)
Otros	0 (0%)	3 (19%)
<b>Clasificación por Imagen (n,%)</b>		
Tumor Wilms	39 (95%)	3 (19%)
Tumor no Wilms	2 (5%)	13 (81%)

n: número, **SNC**: Sistema nervioso central

Se realizó un análisis univariado a las características por imagen de los tumores Wilms con resultados estadísticamente significativo a favor del diagnóstico de un tumor de Wilms para las variables de presencia de necrosis, realce tumoral, pseudocápsula, volumen, tamaño tumoral y signos de rotura con ORs de 21.6, 15.17, 14.57, 7.9 y 4.3 respectivamente. Igualmente, los resultados fueron estadísticamente significativos en contra del diagnóstico de tumor de Wilms para la variable de presencia de metástasis con un OR de 0.19. En la tabla 5 se resume el análisis univariado para los tumores Wilms.

Tabla 5. Asociación entre signos radiológicos y diagnóstico histológico de tumor Wilms (análisis univariado)

VARIABLE	OR	IC95%
Realce tumoral	15,17	2,23 - 162,3*
Presencia de necrosis	21,6	4,15 - 122,84*
Presencia de pseudocápsula	14,57	3,06 - 76,91*
Volumen tumoral	7,93	1,08 - 58,33*
Tamaño tumoral	4,37	1,7 - 11,23*
Signos de rotura tumoral	8,21	1,03 - 367,0*
Presencia de metástasis	0,19	0,04 - 0,79*
Localización del tumor renal	0,41	0,11-1,61
Predominio de la composición tumoral	0,74	0,01-10,1
Presencia de hemorragia	0,38	0,01 - 31,38
Presencia de quistes	1,44	0,23 - 15,80
Presencia de calcificaciones	0,97	0,14 - 11,34
Presencia de invasión a sistema colector	0,47	0,11 - 2,04
Presencia de colecciones subcapsulares	0,83	0,04 - 51,76
Presencia de invasión de vena cava inferior	2,23	0,22 - 111,91
Presencia de adenopatías abdominales	4,83	0,57 - 223,72

OR: Odds Ratio, IC: Intervalo de confianza, \* Estadísticamente significativo

## 10.2 Tumores no Wilms

En la población estudiada, 28% de los tumores eran no Wilms. Se caracterizaron por ser masas sólidas (87.5%), menores de 500 cc de volumen (94%), con compromiso de otros órganos en el 56% de los casos, no realce en el 25% e invasión al sistema colector en un 37% de los casos.

En la tabla 4 se resumen las características por imagen de los tumores no Wilms.

### Nefroblastomatosis

En 4 de los riñones estudiados se encontraron restos nefrogénicos de forma aislada y 3 asociados a tumores Wilms (7%). La localización fue intralobar o perilobar y de distribución focal, multifocal y difusa (figuras 15-17).

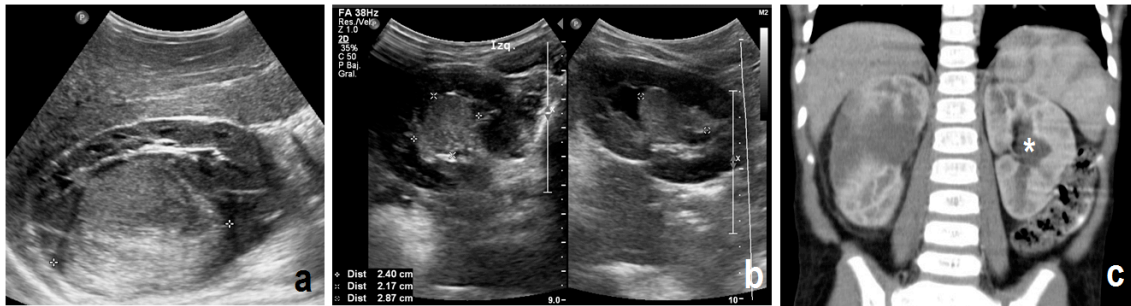


Figura 15. Paciente femenina de 3 años de vida. Ecografía del riñón derecho muestra masa sólida ecogénica generando signo del "pico" con diagnóstico patológico de tumor de Wilms (a). En el riñón izquierdo se observa tumor sólido bien definido, ecogénico al parénquima renal de localización medular (b) y pobre realce en la tomografía contrastada (asterisco en c) con resultado de biopsia compatible con restos nefrogénicos intralobares.

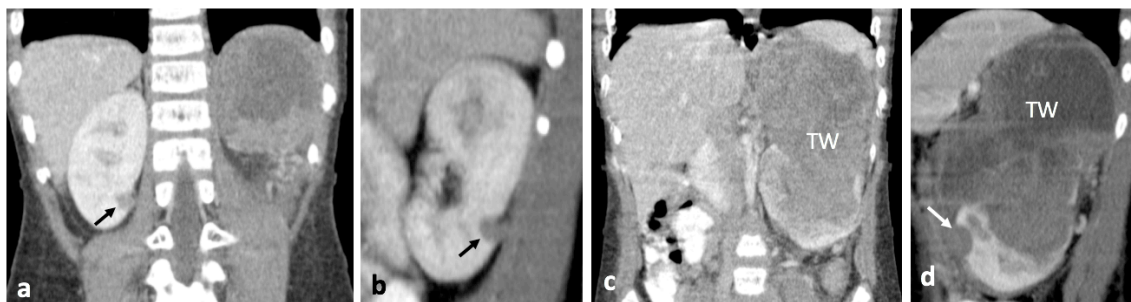


Figura 16. Paciente femenina de 6 años de vida. Tomografía contrastada de abdomen muestra masa sólida del riñón izquierdo con diagnóstico patológico de tumor de Wilms (c y d). En el riñón derecho (flecha negra en a y b) y polo inferior del riñón izquierdo (flecha blanca en d) se observan además dos lesiones sólidas, redondeadas, bien definidas e hipodensas de localización perilobar por restos nefrogénicos multifocales.

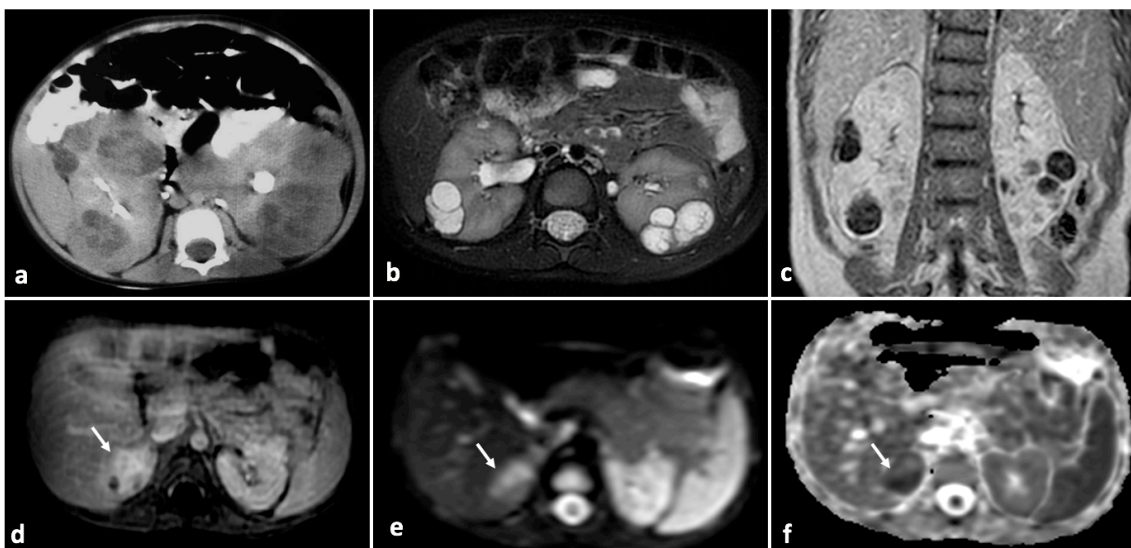


Figura 17. Paciente masculino de 2 años de vida. Tomografía contrastada de abdomen muestra múltiples masas sólidas, hipodensas, de localización perilobar en ambos riñones, interpretadas en sitio de origen de remisión como tumor de Wilms bilateral (a). Resonancia magnética de abdomen plano axial T2 (b) y coronal T1 contrastado (c) posterior a ciclo de quimioterapia demuestra degeneración quística de mayoría de las lesiones las cuales disminuyeron de tamaño y no realzan con el medio de contraste. En el polo superior del riñón derecho se observa lesión mal definida, con realce heterogéneo tras la administración del medio de contraste (flecha blanca en d) que presenta restricción al movimiento de protones en DWI (e) y mapas de ADC (f) por transformación a tumor de Wilms de restos nefrogénicos difusos.

### Nefroma Mesoblástico Congénito

En tres pacientes se encontraron nefromas mesoblásticos congénitos, todos menores de 6 meses de edad (figura 18).

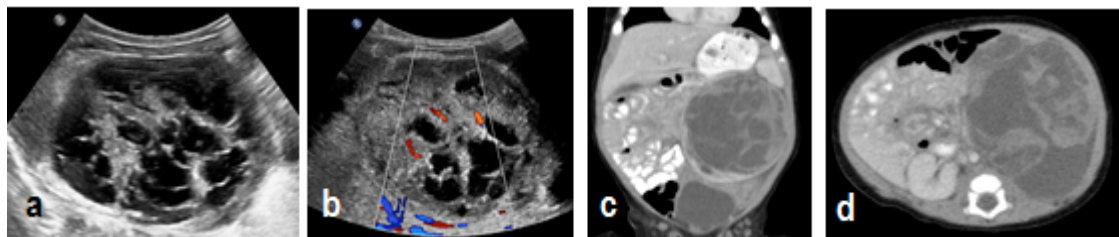


Figura 18. Paciente masculino de 47 días de vida, remitido al HOMI por masa renal. Ecografía modo B demuestra masa heterogénea y multiquística del riñón izquierdo (a) con septos finos que presentan flujo a la valoración doppler (b). En plano coronal de tomografía contrastada (c) se define borde de parénquima renal respetado en el aspecto inferior generando signo de la "media luna". En el plano axial (d) se puede observar que el componente principal de la masa es el quístico. El resultado de histopatología fue el de nefroma mesoblástico congénito variedad celular.

### Leucemia/Linfoma

Un paciente presentó infiltración renal por leucemia de forma bilateral y otro de linfoma en el riñón derecho. Su característica principal fue la ausencia de realce y homogeneidad de las lesiones, y el compromiso de otros órganos (figuras 19 y 20).



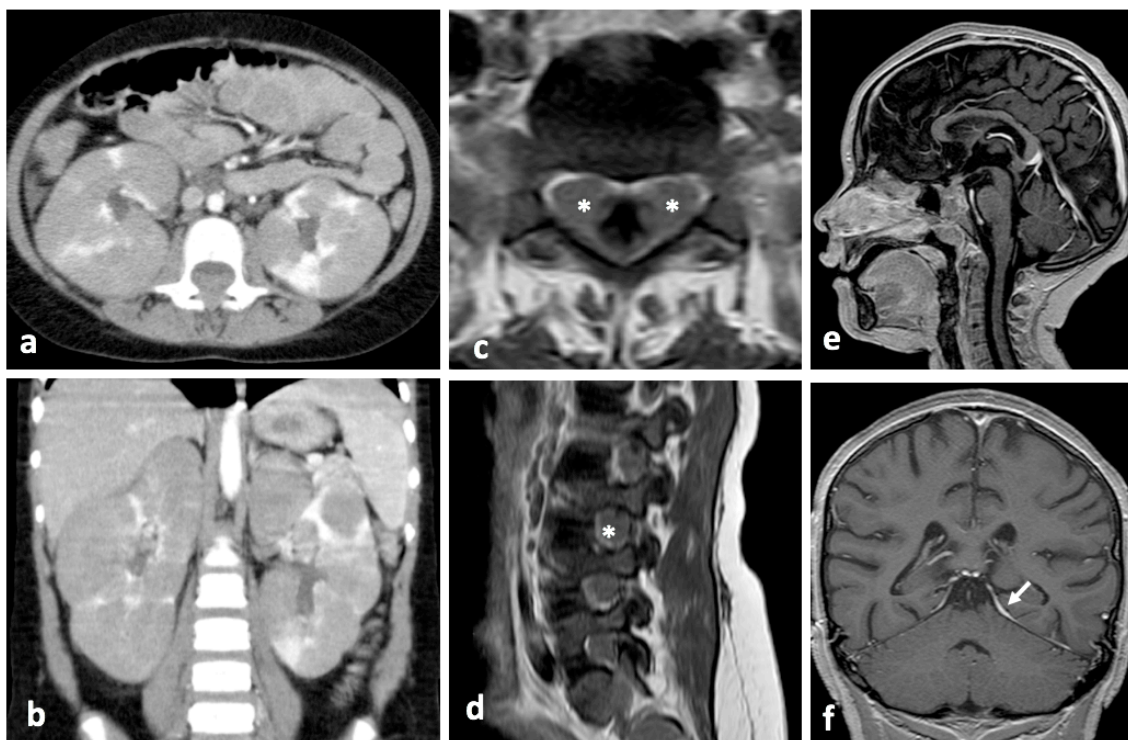


Figura 19. Paciente femenina de 7 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen muestra múltiples lesiones redondeadas, hipodensas y homogéneas comprometiendo ambos riñones (a y b). Resonancia contrastada lumbar con engrosamiento difuso de las raíces nerviosas con aumento en la amplitud de los agujeros de conjugación (asteriscos blancos en c y d). Resonancia magnética de cerebro con engrosamiento del tallo hipofisiario 5 mm por infiltración secundaria (e) y realce meníngeo del tentorio bilateral de predominio izquierdo (f). Resultado de aspirado de médula ósea y laboratorios compatibles con leucemia.

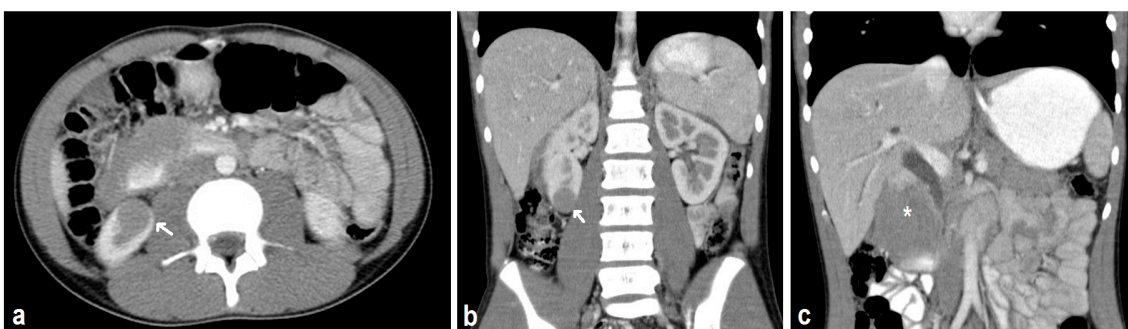


Figura 20. Paciente masculino de 12 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen muestra tumor sólido, hipodenso respecto al parénquima renal y de aspecto homogéneo en polo inferior del riñón derecho (flechas blancas en a y b). Se asocia a masa de tejido blando de probable origen duodenal (asterisco en c) que engloba las estructuras del retroperitoneo adyacente generando dilatación de la vía biliar intra y extrahepática. También había compromiso de la glándula adrenal izquierda (no mostrado). Biopsia de adenopatía inguinal con resultado de Linfoma Burkitt.

### Tumor Rabdoide

Una paciente presentó diagnóstico de tumor rabdoide, una neoplasia agresiva, con metástasis a hígado y pulmón al momento del diagnóstico (figura 21).



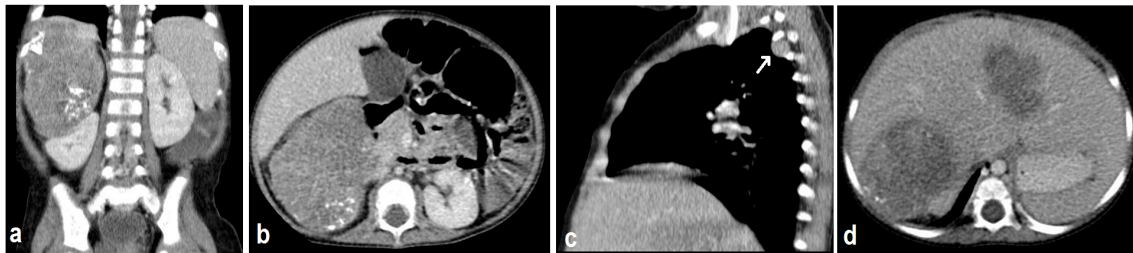


Figura 21. Paciente femenina de 1 año de edad remitida al HOMI por tumor renal metastásico. Tomografía contrastada de abdomen planos coronal (a) y axial (b) muestra masa sólida con calcificaciones curvilíneas rodeando el tumor de probable origen renal derecho. Se asociaba a metástasis pulmonar (flecha blanca en c) y hepáticas (d). El resultado de la histopatología fue el de un tumor rabdoide.

### Teratoma Inmaduro

En una paciente lactante se encontró un teratoma inmaduro de origen renal izquierdo. El tumor era predominantemente quístico y contenía elementos de grasa y calcio al interior (figura 22).

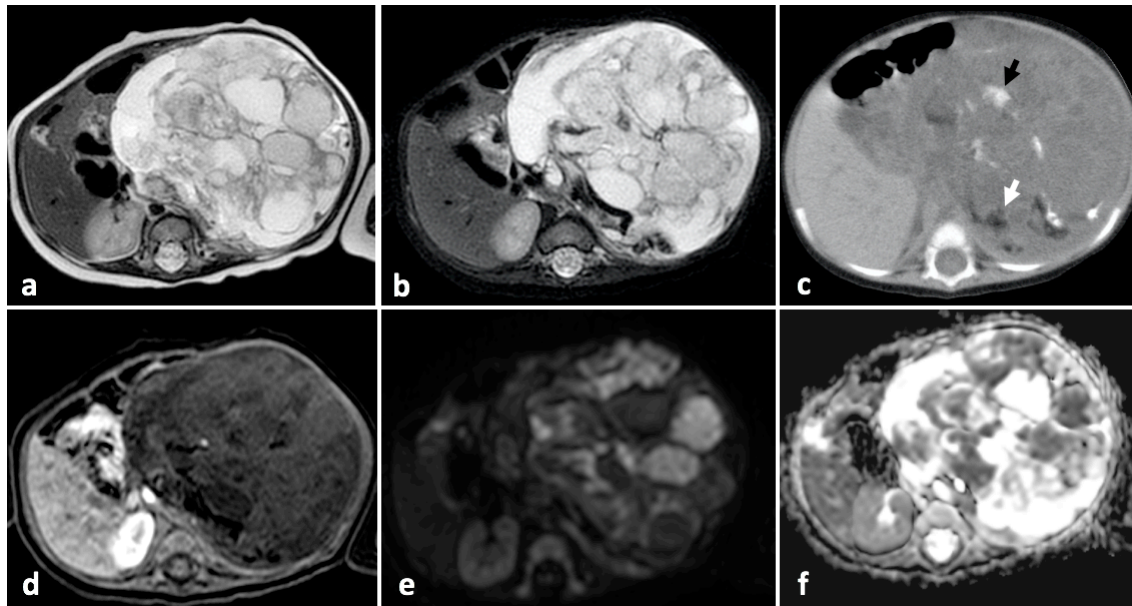


Figura 22. Paciente femenina de 5 meses de edad. Resonancia magnética contrastada de abdomen planos axiales T2 (a), T2 con supresión grasa (b), T1 con contraste (d), DWI (e) y mapas de ADC (f) que muestra masa con composición tumoral predominantemente quística de más de 10 cm de tamaño, que cruza la línea media y presenta realce heterogéneo con el medio de contraste y focos de restricción a la difusión. Contenía calcio y grasa al interior, mejor observado en tomografía simple (flechas negra y blanca en c). El resultado de la histopatología fue el de un teratoma inmaduro.

### Angiomiolipoma

Un paciente con antecedente de Esclerosis Tuberosa fue estudiado por tumor renal. El resultado de histopatología fue el de un angiomiolipoma pobre en grasa (figura 23).

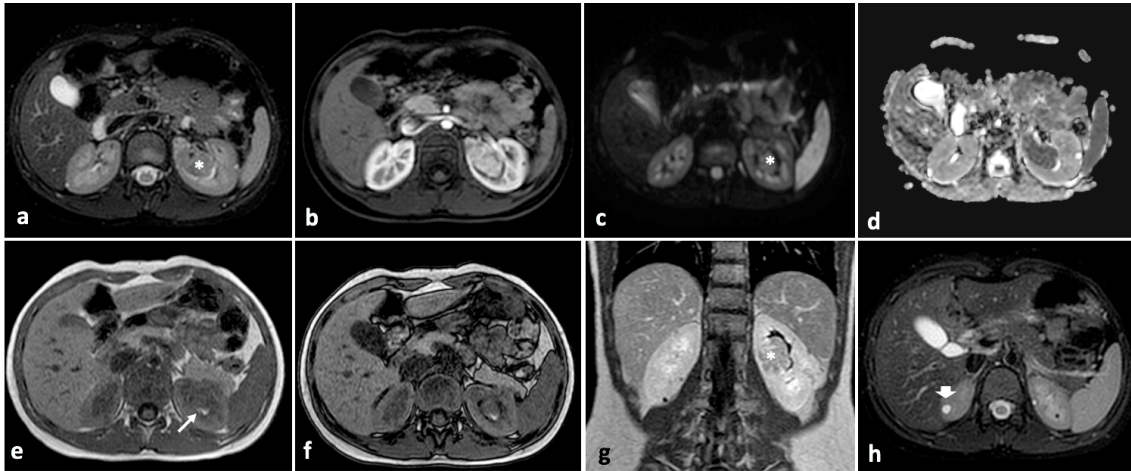


Figura 23. Paciente masculino de 9 años de edad con esclerosis tuberosa y lesión renal izquierda en seguimiento. Resonancia contrastada de abdomen planos axiales T2 (a y h), T1 con contraste (b), DWI (c), mapas de ADC (d), en fase (e), fuera de fase (f) y coronal T1 contrastado (g) muestra masa sólida < de 5cm (asterisco), ligeramente hipointensa en T2, con realce heterogéneo con el contraste, restricción a la difusión y foco hiperintenso de hemorragia en T1 simple (flecha blanca delgada en e). En las secuencias en fase y fuera de fase no hay caída de la señal que demuestre la presencia de grasa intralesional. Se observan múltiples quistes simples en ambos riñones (flecha blanca en h). Ante la sospecha de un tumor de células renales se realizó biopsia con resultado de histopatología de un angiomiolipoma pobre en grasa.

### Neuroblastoma

Un lactante de 5 meses con masa abdominal fue valorado en el HOMI con lesión tumoral de aparente origen renal. El resultado intra-operatorio fue el de una lesión perirrenal con extensión a la pelvis renal del lado derecho. El diagnóstico histopatológico fue el de un neuroblastoma extra adrenal-perirrenal (figura 24).

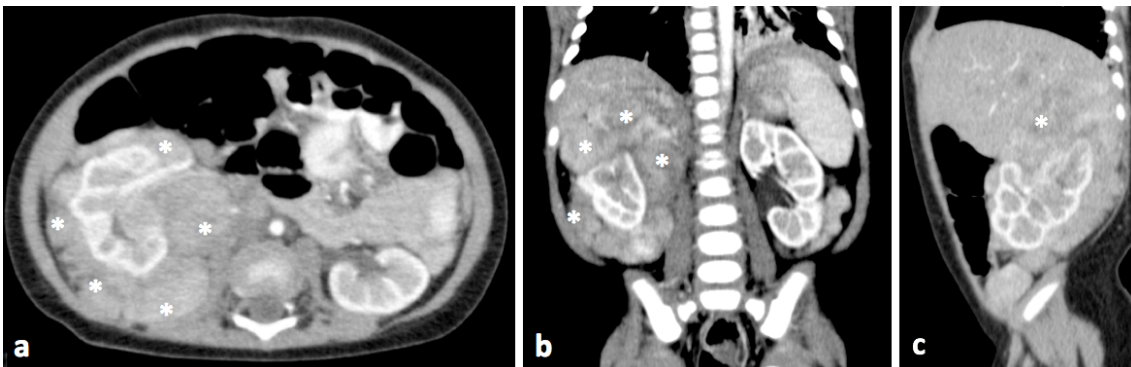


Figura 24. Paciente masculino de 5 meses. Tomografía contrastada de abdomen planos axial (a) coronal (b) y sagital (c). Masa sólida multilobular rodeando el riñón derecho (asteriscos) con invasión al sistema colector y respeto de la corteza renal la cual se delimita bien en medio de la lesión. Fue clasificado como tumor renal no Wilms por los hallazgos por imagen. Diagnóstico histopatológico de neuroblastoma.

### Malformaciones Vasculares

El paciente con mayor edad en la población estudiada fue un adolescente de 14 años con antecedente de Klippel Trénaunay. En ambos riñones se

encontraron malformaciones vasculares de bajo flujo, el diagnóstico se confirmó en laparotomía realizada de urgencias por hemoperitoneo espontáneo con estudios de histopatología (figura 25).

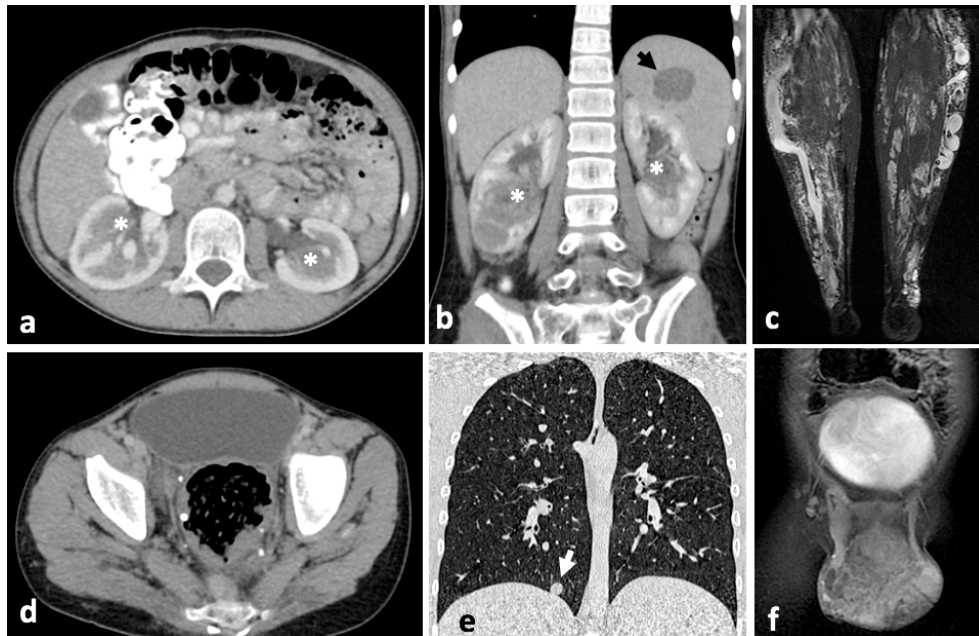


Figura 25. Paciente masculino de 14 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen planos axiales (a y d) y coronal (b) con lesiones tumorales serpiginosas, heterogéneas y con realce con el medio de contraste en ambos riñones (asteriscos) asociado a engrosamiento de las paredes del recto con flebolitos en su interior por malformaciones venosas (d) y hemangioma esplénico (flecha negra en b). Tomografía contrastada de tórax con múltiples nódulos de tejido blando con realce ávido con el medio de contraste por nódulos hemangiomatosos (e). Angioresonancia de miembros inferiores que demuestra múltiples dilataciones varicosas de las venas de las piernas y malformación vascular de bajo flujo comprometiendo el escroto (f). Diagnóstico histopatológico compatibles con angiomatosis múltiple.

### 10.3 Rotura Tumoral

Como dato importante se encontró signos de rotura tumoral en 13 de los tumores Wilms (teniendo en cuenta las variables de líquido libre en fondo de saco, estriación de la grasa perirrenal y líquido libre retroperitoneal). Ninguno de los tumores no Wilms presentaron signos de rotura. En la descripción quirúrgica, 6 tumores fueron reportados con este hallazgo, todos de ellos con signos de rotura descritos en los hallazgos de imagen (figura 26).

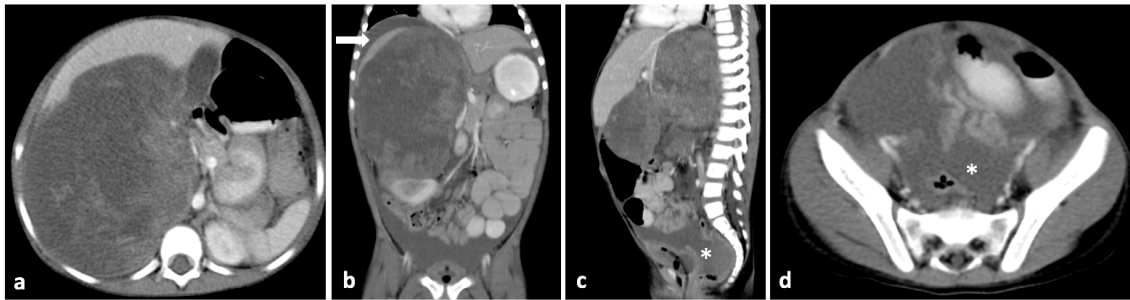


Figura 26. Paciente femenina de 4 años de edad. Tomografía contrastada de abdomen planos axial (a y d) coronal (b) y sagital (c) donde se observa masa sólida > de 10 cm de tamaño y > a 1000 cc de volumen de origen renal derecho. Se asocia a estriación de la grasa y líquido libre perirrenal (flecha blanca en b) con líquido libre en cavidad pélvica y fondo de saco (asterisco en c y d). El resultado de la histopatología fue el de un tumor Wilms histología favorable roto.

En la tabla 6 se resumen los pacientes con tumores de Wilms rotos y no rotos con las variables asociadas y en la tabla 7 el análisis univariado de la asociación entre las variables del tumor con el desenlace de rotura intraoperatoria.

Tabla 6. Signos de rotura por imagen en los tumores Wilms con diagnóstico intra-operatorio

VARIABLES DE ROTURA	TUMOR WILMS ROTO (n: 6)	TUMOR WILMS NO ROTO (n: 35)
Sin signos de rotura	0 (0%)	28 (90%)
Con signos de rotura	6 (100%)	7 (10%)
<b>Volumen Tumoral en cc (n,%)</b>		
<500 cc	2 (33.3%)	22 (63%)
500-1000 cc	2 (33.3%)	9 (26%)
>1000 cc	2 (33.3%)	4 (11%)
<b>Tamaño Tumoral en cm (n,%)</b>		
<5 cm	0 (0%)	6 (17%)
5-10 cm	2 (33%)	13 (37%)
>10 cm	4 (67%)	16 (46%)

n:número

Tabla 7. Asociación entre variables del tumor y rotura intra-operatoria (análisis univariado)

VARIABLE	OR	IC95%
Volumen tumoral	3,08	1,04 - 9,09*
Tamaño tumoral	3,86	0,84 - 17,64
Tipo de tumor	3,3	0,37 - 157,58

OR: Odds Ratio, IC: Intervalo de confianza, \* Estadísticamente significativo

#### 10.4 Análisis de concordancia

Finalmente se estimó la concordancia entre el diagnóstico radiológico del tumor (Wilms/No Wilms) con los hallazgos histológicos. Se obtuvo un coeficiente de Kappa de 0,78 (IC95%: 0,59 – 0,96) ( $p < 0,05$ ), lo cual corresponde a una concordancia entre moderada y muy buena.

### 11 DISCUSIÓN

En la población estudiada el promedio de edad de los pacientes para los tumores Wilms fue de 3.1 años y de 4.8 años para los tumores no Wilms. Hubo desviaciones mayores en los pacientes con tumores no Wilms siendo el paciente de menor edad de 7 días de vida y el de mayor edad de 14 años. Sin embargo, en los diferentes grupos de edad, el tumor de Wilms fue la patología más frecuente. La proporción de los grupos por género fue similar entre los pacientes con tumores Wilms y no Wilms.

El porcentaje para los tumores Wilms fue menor que lo reportado en la literatura (72%) en el cual el valor llega a ser hasta de 90% de los casos. El

subtipo histológico más frecuente fue el favorable en un 95%, porcentaje por encima de lo descrito (85%) con sólo 5% con histología no favorable.

La bilateralidad fue del 10% en los tumores Wilms, similar al 12% reportado en la literatura.

La macrosomía al nacer se ha relacionado con el tumor de Wilms en la literatura. En el trabajo el 17% de los pacientes con tumores Wilms presentaron macrosomía mientras que de los pacientes con tumores no Wilms ninguno la presentó por lo que esta información es importante al momento de hacer una aproximación diagnóstica.

En la población estudiada el compromiso a vena cava inferior, aurícula derecha y las metástasis fue mayor de lo descrito en la literatura con valores de 9.7%, 2.4% y 19.5% a diferencia de un 4%,1% y 10% de lo reportado respectivamente. Esto indica que el momento en el que se realiza el diagnóstico en el HOMI los pacientes se encuentran en estados más avanzados de la enfermedad.

Algunas características por imagen de los tumores Wilms fueron estadísticamente significativas para concordar con el resultado histopatológico sin embargo los intervalos de confianza fueron amplios.

Una limitante en el análisis univariado fue para el grupo de pacientes con tumores no Wilms por el número pequeño de la muestra, sin embargo, hubo algunas características por imagen como volúmenes menores de 500 cc, compromiso secundario de otros órganos, no realce de las lesiones e invasión al sistema colector que se presentaron con más frecuencia en este grupo al comparar con el de tumores Wilms. En el grupo estudiado no se encontraron pacientes con sarcomas de células claras, tumor renal osificante de la infancia, carcinoma de células renales o tumor multilocular quístico.

Estos resultados sirvan de referente teórico sobre el papel de las diferentes modalidades diagnósticas, que enriquecerán el trabajo profesional en las reuniones multidisciplinarias de oncología en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia (HOMI).

## 12 CONCLUSIONES

Los resultados de este trabajo resumen las características por imagen de los tumores renales en la Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia. En el grupo de los tumores Wilms se encontraron hallazgos por imagen que ayudan a orientar al radiólogo en el diagnóstico como la necrosis, realce tumoral y presencia de pseudocápsula.

Los tumores renales en la población estudiada presentaron algunas diferencias con lo reportado en la literatura. El porcentaje de tumores Wilms fue menor (72%) al comparar con lo descrito (90%) y aparentemente de mayor comportamiento agresivo por la invasión a la vena cava inferior, aurícula derecha y metástasis. La mayoría de los pacientes fueron clasificados como estadio III.

28% de los casos correspondieron a tumores no Wilms, mayor de lo reportado en la literatura, esto puede deberse a que el HOMI es un hospital de referencia en oncología y patologías hematolinfáticas, enfermedades que presentan compromiso infiltrativo de los riñones en la población pediátrica.

En el grupo de pacientes con tumores no Wilms fue difícil encontrar hallazgos característicos para los diferentes tipos de tumores por ser una muestra pequeña, sin embargo, según los resultados hay hallazgos como la ausencia de rotura, compromiso de otros órganos, volúmenes menores de 500 cc y no realce de las lesiones que pueden orientar al diagnóstico de los mismos.

En el análisis de concordancia entre el diagnóstico radiológico de tumores Wilms/no Wilms con los hallazgos histológicos se obtuvo un coeficiente de Kappa de 0,78 (IC95%: 0,59-0,96), ( $p < 0,05$ ), lo cual corresponde a una concordancia entre moderada y muy buena, teniendo en cuenta que no se contaba con datos clínicos al momento de interpretar las imágenes.

Los signos de rotura y el volumen tumoral por imagen se relacionaron con los pacientes con hallazgos intra-operatorios de rotura, información que puede servir de utilidad para trabajos futuros con mayor número de pacientes donde



se pueda demostrar que los hallazgos por imagen tienen asociación con el pronóstico quirúrgico.

## 13 ANEXOS

### Anexo 1: Tabla de Variables

Variable	Fuente de información	Tipo de variable	Categorías
<b>Características Demográficas</b>			
Edad	Edad en años cumplidos al momento del diagnóstico de tumor renal de acuerdo al documento de identidad del paciente.	Cuantitativa Discreta de Razón	Años cumplidos
Género del paciente	Género de acuerdo al documento de identidad	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. Masculino 1. Femenino
<b>Antecedentes</b>			



Antecedente personal de patologías asociadas a riesgo de desarrollo de tumores renales	Registrado en los antecedentes personales de la historia clínica o reporte de resultados realizados al momento del diagnóstico de tumor renal.	Cualitativa, Nominal Politómica	0. Aniridia 1. Hemihipertrofia 2. Beckwith-Wiedeman 3. WAGR 4. S. Drash 5. S. Perlman 6. S. Bloom 7. Esclerosis tuberosa 8. Von Hippel Lindau 9. Neurofibromatosis 10. Neuroblastoma
<b>Cuadro clínico al ingreso</b>			
Masa abdominal	Registrada en la historia clínica.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Hipertensión arterial	Registrada en la historia clínica.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Hematuria	Información registrada en la historia clínica y exámenes de laboratorio.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Hiperparatiroidismo	Información registrada en la historia clínica y exámenes de laboratorio.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Dolor abdominal	Registrada en la historia clínica.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
<b>Hallazgos por Imagen</b>			
Localización del tumor renal	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Politómica	0. Derecho 1. Izquierdo 2. Bilateral
Predominio de la composición tumoral	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en	Cualitativa Nominal Politómica	0. Sólida 1. Quística 2. Grasa 3. Calcificación

	entrenamiento.		
Realce tumoral	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Politómica	0. No 1. Homogéneo 2. Heterogéneo
Presencia de necrosis	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de hemorragia	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de quistes	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de calcificaciones	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de invasión a sistema colector	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de colecciones subcapsulares	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si

	entrenamiento.		
Presencia de pseudocápsula	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Volumen tumoral	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Ordinal	0. < 500 gr 1. 500 - 1000 gr 2. > 1000 gr
Tamaño tumoral	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Ordinal	0. < 5cm 1. 5 – 10 cm 2. > 10 cm
Presencia de invasión de vena cava inferior	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Presencia de adenopatías abdominales	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
Signos de rotura tumoral	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en entrenamiento.	Cualitativa Nominal Politómica	0. Líquido libre en fondo de saco 1. Estriación de la grasa perirrenal 2. Líquido retroperitoneal
Presencia de metástasis	Revisión de estudio por médico radiólogo pediatra experimentado y médica radióloga pediatra en	Cualitativa Nominal Politómica	0. No 1. Pulmón 2. SNC 3. Hígado 4. Hueso 5. Otros

	entrenamiento.		
<b>Hallazgos Operatorios</b>			
Estadificación tumor de Wilms	Información registrada en la historia clínica, resultado de patología y nota operatoria	Cualitativa Ordinal	0. Estadio I 1. Estadio II 2. Estadio III 3. Estadio IV 4. Estadio V
Presencia de rotura tumoral	Información registrada en la historia clínica y nota operatoria	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. No 1. Si
<b>Tipos y Subtipos Histológicos de los Tumores Renales</b>			
Subtipo histológico para tumor de Wilms	Información registrada en la historia clínica y resultados de patología.	Cualitativa Nominal Dicotómica	0. Favorable 1. No favorable
Tipo histológico de tumor no Wilms	Información registrada en la historia clínica y resultados de patología.	Cualitativa Nominal Politómica	0.Nefroma Mesoblástico Congénito Clásico 1.Nefroma Mesoblástico Congénito Celular 2.Tumor rabdoide 3. Nefroblastomatosis 4.Sarcoma de células claras 5. Tumor Renal Osificante de la Infancia 6. Tumor Multilocular Quístico 7. Angiomiolipoma 8.Carcinoma de células renales 9.Linfoma 10.Otros

## 14 BIBLIOGRAFÍA

1. Chung EM, Graeber AR, Conran RM. Renal Tumors of Childhood: Radiologic-Pathologic Correlation Part 1. The 1st Decade: From the Radiologic Pathology Archives. *Radiographics*. 2016; 36 (2):499-522.
2. Geller E, Kochan PS. Renal neoplasms of childhood. *Radiol Clin North Am*. 2011; 49(4):689-709.
3. Wu YH, Song B, Xu J, Chen WX, Zhao XF, Jia R, Wu B, Li ZL. Retroperitoneal neoplasms within the perirenal space in infants and children: differentiation of renal and non-renal origin in enhanced CT images. *Eur J Radiol*. 2010; 75(3):279-86.
4. Anand R, Narula MK, Gupta I, Chaudhary V, Choudhury SR, Jain M. Imaging spectrum of primary malignant renal neoplasms in children. *Indian J Med Paediatr Oncol*. 2012;33(4):242-9.
5. Bayindir P, Guillerman RP, Hicks MJ, Chintagumpala MM. Cellular mesoblastic nephroma (infantile renal fibrosarcoma): institutional review of the clinical, diagnostic imaging, and pathologic features of a distinctive neoplasm of infancy. *Pediatr Radiol*. 2009; 39 (10):1066-74.
6. Chaudry G, Perez-Atayde AR, Ngan BY, Gundogan M, Daneman A. Imaging of congenital mesoblastic nephroma with pathological correlation. *Pediatr Radiol*. 2009; 39(10):1080-6.
7. Siegel MJ, Chung EM. Wilms' tumor and other pediatric renal masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2008; 16(3):479-97.
8. Khanna G, Naranjo A, Hoffer F, Mullen E, Geller J, Gratias EJ, Ehrlich PF, Perlman EJ, Rosen N, Grundy P, Dome JS. Detection of preoperative wilms tumor rupture with CT: a report from the Children's Oncology Group. *Radiology*. 2013; 266(2):610-7.
9. Lubahn JD, Cost NG, Kwon J, Powell JA, Yang M, Granberg CF, Wickiser JE, Rakheja D, Gargollo PC, Baker LA, Margulis V. Correlation between preoperative staging computerized tomography and pathological findings after nodal sampling in children with Wilms tumor. *J Urol*. 2012; 188(4 Suppl):1500-4.
10. Abdelhalim A, Helmy TE, Harraz AM, Abou-EI-Ghar ME, Dawaba ME, Hafez AT. Can computerized tomography accurately stage childhood renal tumors? *J Urol*. 2014; 192(1):194-9.
11. Brisse HJ, Smets AM, Kaste SC, Owens CM. Imaging in unilateral Wilms tumour. *Pediatr Radiol*. 2008; 38(1):18-29.

12. Kembhavi SA, Qureshi S, Vora T, Chinnaswamy G, Laskar S, Ramadwar M, Arora B. Understanding the principles in management of Wilms' tumour: can imaging assist in patient selection? *Clin Radiol*. 2013; 68(7):646-53.
13. Barber TD, Derinkuyu BE, Wickiser J, Joglar J, Koral K, Baker LA. Wilms tumor: preoperative risk factors identified for intraoperative tumor spill. *J Urol*. 2011;185(4):1414-8.
14. Cox SG, Kilborn T, Pillay K, Davidson A, Millar AJ. Magnetic resonance imaging versus histopathology in Wilms tumor and nephroblastomatosis: 3 examples of noncorrelation. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2014; 36(2).
15. Gee MS, Bittman M, Epelman M, Vargas SO, Lee EY. Magnetic resonance imaging of the pediatric kidney: benign and malignant masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2013; 21(4):697-715.
16. Irtan S, Ehrlich PF, Pritchard-Jones K. Wilms tumor: "State-of-the-art" update, 2016. *Semin Pediatr Surg*. 2016 Oct;25(5):250-256.
17. McHugh K. Renal and adrenal tumours in children. *Cancer Imaging*. 2007;7:41-51.
18. Lee EY. CT imaging of mass-like renal lesions in children. *Pediatr Radiol*. 2007; 37(9):896-907.
19. Farmakis SG, Siegel MJ. Rhabdoid tumor: an aggressive renal medullary tumor of childhood. *J Comput Assist Tomogr*. 2015 Jan-Feb;39(1):44-6.
20. Ahmed HU, Arya M, Levitt G, Duffy PG, Mushtaq I, Sebire NJ. Part I: Primary malignant non-Wilms' renal tumours in children. *Lancet Oncol*. 2007;8(8):730-7.
21. Sanchez TR, Ducore J, Balagtas J, Molloy C, Wootton-Gorges SL. WARM N COLD: malignant and benign renal tumors in children. *Emerg Radiol*. 2014; 21(3):261-9.
22. La Parra Casado C, Muro Velilla D, Molina Fàbrega R, Sangüesa Nebot C. Radiologic findings in non-Wilms' renal tumors in children. *Radiologia*. 2008;50(3):215-24.
23. Riccabona M. Imaging of renal tumours in infancy and childhood. *Eur Radiol*. 2003;13 Suppl 4:L116-29.
24. Geller JI, Ehrlich PF, Cost NG, Khanna G, Mullen EA, Gratijs EJ, Naranjo A, Dome JS, Perlman EJ. Characterization of adolescent and pediatric renal cell carcinoma: A report from the Children's Oncology Group study AREN03B2. *Cancer*. 2015; 121(14):2457-64.

25. Downey RT, Dillman JR, Ladino-Torres MF, McHugh JB, Ehrlich PF, Strouse PJ. CT and MRI appearances and radiologic staging of pediatric renal cell carcinoma. *Pediatr Radiol*. 2012 (4):410-7.
26. Krajewski KM, Shinagare AB. Novel imaging in renal cell carcinoma. *Curr Opin Urol*. 2016; 26(5):388-95.
27. Cox VL, Bhosale P, Varadhachary GR, Wagner-Bartak N, Glitza IC, Gold KA, Atkins JT, Soliman PT, Hong DS, Qayyum A. Cancer Genomics and Important Oncologic Mutations: A Contemporary Guide for Body Imagers. *Radiology*. 2017; 283 (2):314-340.
28. Jamshidi N, Jonasch E, Zapala M, Korn RL, Aganovic L, Zhao H, Tumkur Sitaram R, Tibshirani RJ, Banerjee S, Brooks JD, Ljungberg B, Kuo MD. The Radiogenomic Risk Score: Construction of a Prognostic Quantitative, Noninvasive Image-based Molecular Assay for Renal Cell Carcinoma. *Radiology*. 2015;277(1):114-23.
29. Shinagare AB, Vikram R, Jaffe C, Akin O, Kirby J, Huang E, Freymann J, Sainani NI, Sadow CA, Bathala TK, Rubin DL, Oto A, Heller MT, Surabhi VR, Katabathina V, Silverman SG. Radiogenomics of clear cell renal cell carcinoma: preliminary findings of The Cancer Genome Atlas-Renal Cell Carcinoma (TCGA-RCC) Imaging Research Group. *Abdom Imaging*. 2015; 40(6):1684-92.
30. Limkin EJ, Sun R, Dercle L, Zacharaki EI, Robert C, Reuzé S, et al. Promises and challenges for the implementation of computational medical imaging (radiomics) in oncology. *Ann Oncol*. 2017; 28(6):1191-1206.
31. Verma V, Simone CB 2nd, Krishnan S, Lin SH, Yang J, Hahn SM. The Rise of Radiomics and Implications for Oncologic Management. *J Natl Cancer Inst*. 2017; 109(7).
32. Müller S, David R, Marias K, Graf N. The standardized histogram shift of t2 magnetic resonance image (MRI) signal intensities of nephroblastoma does not predict histopathological diagnostic information. *Cancer Inform*. 2015; 14(Suppl 4):1-5.
33. Jaffe CC. Imaging and genomics: is there a synergy? *Radiology*. 2012; 264(2):329-31.

